

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1911

THÈSE

N^o 126

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Mlle JACQUELINE d'ARGENT

Licenciée ès-sciences naturelles,
Ancienne externe des Hôpitaux de Paris,
Médaille de bronze de l'Assistance publique.

DES REINS KYSTIQUES

(ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE)

Président : M. Maurice LETULLE

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1911

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1911

THÈSE

N°

126

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Mlle JACQUELINE d'ARGENT

Licenciée ès-sciences naturelles,
Ancienne externe des Hôpitaux de Paris,
Médaille de bronze de l'Assistance publique.

DES REINS KYSTIQUES

(ÉTUDE ANATOMIQUE ET PATHOGÉNIQUE)

Président : M. Maurice LETULLE



PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1911

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN		M. LANDOUZY
PROFESSEURS		MM.
Anatomie		NICOLAS
Physiologie		CH. RICHEL
Physique médicale		WEISS
Chimie organique et Chimie générale		GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales		ACHARD
Pathologie médicale	{	WIDAL
Pathologie chirurgicale		TEISSIER
Anatomie pathologique		LANNELONGUE
Histologie		PIERRE MARIE
Opérations et appareils		PRENANT
Pharmacologie et matière médicale		HARTMANN
Thérapeutique		POUCHET
Hygiène		MARFAN
Médecine légale		CHANTEMESSE
Histoire de la médecine et de la chirurgie		THOINOT
Pathologie expérimentale et comparée		LETULLE
		ROGER
Clinique médicale	{	CHAUFFARD
		GILBERT
		DEBOVE
		LANDOUZY
		HUTINEL
Maladies des enfants		
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		GILBERT BALLEST
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux		DEJERINE
		DELBET
Clinique chirurgicale	{	QUENU
		RECLUS
		SEGOND
Clinique ophtalmologique		DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires		ALBARRAN
		BAR
Clinique d'accouchements	{	PINARD
		RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique		POZZI
Clinique chirurgicale infantile		KIRMISSON
Clinique thérapeutique		ALBERT ROBIN

Agrégés en exercice

MM.			
BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT	PROUST
BERNARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GOUGEROT	LERI	RETTERER
BRINDEAU	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BROCA (A.)	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVIERE
CAMUS	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LABBE (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON GRAND-PÈRE

LE DOCTEUR ACHILLE d'ARGENT

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LETULLE

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. le professeur agrégé RIEFFEL.

Externats 1905-1906 et 1909-1910.

M. le docteur GALLIARD.

Externat 1906-1907.

M. le docteur JACQUET.

M. le docteur DOLÉRIS.

M. le docteur FUNCK-BRENTANO.

Externat 1907-1908.

M. le professeur DEBOVE.

Externat 1908-1909.

M. le professeur agrégé NÉLATON (*in memoriam*).

M. le docteur DUJARIER.

Externat 1911.

A MES AUTRES MAITRES

M. le professeur agrégé SCHWARTZ.

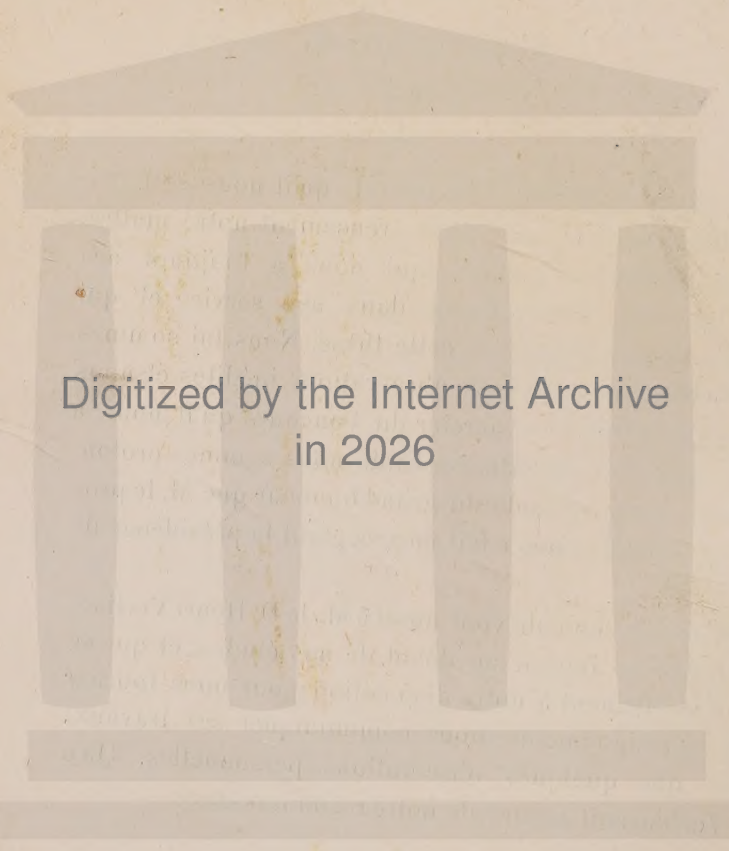
M. le docteur BARIÉ.

M. le docteur TRÉMOLIÈRES.

AVANT-PROPOS

Avant de commencer ce travail, qu'il nous soit permis de remercier très chaleureusement notre maître, M. le professeur Letulle, qui nous a toujours accueillie avec bienveillance dans son service et qui nous a inspiré le sujet de cette thèse. Nous lui sommes redevable de nombreuses observations inédites et nous ne saurions trop le remercier du concours qu'il nous a prêté dans la circonstance. Enfin nous sommes profondément reconnaissante du grand honneur que M. le professeur Letulle nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

Nos remerciements vont aussi à M. le D^r Henri Verliac, qui fut notre interne au début de nos études, et qui se mit aimablement à notre disposition pour nous fournir tous renseignements, nous communiquer ses travaux, ainsi que quelques observations personnelles. Que M. Verliac soit assuré de notre reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

La question des Kystes du rein et particulièrement de leur pathogénie est très complexe.

Les nombreux travaux faits à ce sujet, les diverses théories émises, pour expliquer les causes et l'origine de ces lésions, sont une preuve de la difficulté de mise au point.

Si l'on considère en effet les kystes de rein à un point de vue purement chirurgical, on étudiera les kystes volumineux qui constituent des tumeurs dont la taille peut égaler celle d'une tête d'enfant ou d'adulte. Ces kystes qui s'étendent parfois des fausses côtes au pubis provoquent des symptômes de compression, attirent l'attention du malade et sont susceptibles d'intervention chirurgicale. Leur extirpation est le plus souvent suivie de guérison.

Ou bien au lieu de constater ce cas chez un adulte, on a affaire à un nouveau-né dont l'accouchement fut prématuré, pénible, et qui ne tarde pas à expirer sitôt la naissance ou quelques mois après. Ces phénomènes de dystocie sont dûs au volume exagéré de l'abdomen, cette

mort hâtive est due à la présence dans un ou les 2 reins, de kystes nombreux plus ou moins volumineux.

Donc voici une première catégorie de kystes qui devaient nécessairement attirer l'attention des chirurgiens. D'une part c'étaient ces tumeurs incompatibles avec l'existence, se présentant le plus souvent en grappe et s'accompagnant de malformations, d'autre part des tumeurs kystiques se présentant isolées ou sous le même aspect que précédemment, à une époque variable de l'âge adulte; elles se manifestaient par des symptômes d'intensité variable et attiraient surtout l'attention par leur volume.

A côté de ces formes pour ainsi dire tangibles, il en est, qui bien plus souvent observées par les médecins, ne sont que des trouvailles d'autopsie.

Ce sont soit des kystes variant du volume d'une noisette à celui d'un œuf de poule, soit enfin des kystes microscopiques que l'on n'observe que sur des coupes.

La diversité des formes observées, la diversité de structure des lésions, expliquent les diverses théories émises depuis les premières observations jusqu'aux plus récentes.

Les unes basées sur des phénomènes inflammatoires qui déterminent une sclérose exagérée de l'organe expliquent, par cette action mécanique autour des canalicules, la rétro-dilatation des tubes urinifères.

Cette théorie, émise d'abord par Virchow qui donne le principal rôle à la sclérose, fut défendue dans ces derniers temps par Pousson qui donne toute l'importance au processus inflammatoire.

D'autres théories font jouer un rôle important à un processus actif de prolifération des cellules épithéliales de revêtement des kystes. La constatation dans le parenchyme rénal, dans les tubes et dans les kystes, de néoformations épithéliales analogues aux tumeurs adénomateuses déjà étudiées dans d'autres organes, oriente cette théorie vers l'origine adénomateuse des kystes.

Enfin d'autres auteurs, ayant constaté dans ces reins kystiques la coexistence fréquente de malformations d'ordre embryonnaire et des malformations de même ordre dans les autres organes tels que : bec de lièvre, persistance de trou de Botal, n'hésitent pas à considérer ces kystes comme le résultat d'un vice de développement des tubes, au cours de la vie fœtale.

A l'appui de ces diverses observations, on essaya d'une part, de reproduire expérimentalement les kystes du rein, par action mécanique en liant ou en cautérisant les papilles rénales (Petterson, Tollens); — or on n'obtint jamais de rétro-dilatation des canalicules, mais par contre on observa l'atrophie de l'organe dans l'impossibilité de fonctionner.

D'autre part on essaya de déterminer des phénomènes inflammatoires par injection de substances toxiques. L'examen de l'organe, fait au bout d'un certain temps, montre la présence de petits kystes à l'intérieur du rein.

Quant aux examens histologiques nombreux que nous relevons dans l'histoire des kystes du rein, ils diffèrent parfois pour les mêmes cas, et par leur diversité ils nous laissent en doute. Cet examen microscopique

qui doit avant tout être systématique, doit se faire sur des coupes sériées qui permettent de se former une idée exacte de la constitution du kyste et particulièrement de ses connexions. Nous verrons dans la suite, que l'examen des coupes en série a apporté un jour nouveau à la question, et a permis d'établir une hypothèse vraisemblable de la pathogénie des kystes du rein.

Les théories émises jusqu'à ce jour sont souvent sujettes à critique. Le processus de sclérose auquel on fit jouer un rôle important est toujours secondaire, et l'on n'observe pas ces phénomènes d'étranglement fibreux des canalicules signalés par certains auteurs. Existeraient-ils même, que nous avons dit l'impossibilité de reproduire, expérimentalement par ligature, la formation des kystes du rein.

Quant au processus adénomateux, il est à rejeter car en aucun cas, ces lésions n'ont le caractère de tumeurs malignes, et la présence simultanée de kystes dans d'autres organes; ne doit être regardée que comme une évolution parallèle et non une métastase. Reste l'hypothèse de vice de conformation émise ces derniers temps : elle n'est pas, comme nous le verrons, uniformément pareille suivant les auteurs.

Les uns admettent une faiblesse congénitale de la paroi des canalicules, d'autres une malformation du tissu épithélial, d'autres enfin y voient un arrêt dans la fusion des ébauches embryonnaires. Mais tous sont d'accord pour appuyer leur hypothèse : sur l'importance de la coexistence de malformations, soit de l'appareil

urinaire, soit d'autres organes, sur le caractère familial de l'affection, etc.

Partant de cette théorie et constatant les mêmes lésions, les mêmes malformations, le même aspect, aussi bien dans le rein polykystique de nouveau-né, de l'enfant, ou de l'adulte, les auteurs sont amenés à considérer ces trois formes comme les différents stades d'une même affection.

Nous ralliant à la théorie de l'origine congénitale des kystes du rein, nous comptons exposer nos idées particulières à ce sujet — et montrer, qu'admettant une même origine pour les différentes formes de reins polykystiques, on peut étendre cette conception aux autres formes des kystes rénaux qui ne diffèrent que par un artifice de classification.

Nous verrons qu'il existe toute une série de transitions entre les kystes séreux et les reins polykystiques, et, qu'ils s'accompagnent parfois des mêmes particularités, et nous serons amenés ainsi à donner une même origine congénitale à ces kystes.

De même pour les kystes dits de néphrites, nous comptons montrer que la lésion de néphrite est indépendante de la formation des kystes — ceux-ci pouvant leur être bien antérieurs et ayant par suite une origine congénitale.

Nous nous trouverons ainsi aller à l'encontre des théories très récentes de Pousson, qui, partant de l'idée que la néphrite interstitielle est le processus fondamental de la formation kystique, tente également d'unifier la question des kystes du rein, en leur donnant une com-

mune origine qui est ici, une néphrite chronique de causes diverses : toxiques, infectieuses, lithiasiques; — de cette façon la maladie kystique n'aurait plus d'entité morbide mais serait la complication de maladies des reins.

Nous verrons comment, opposant notre manière de voir à celle de Pousson, on peut combattre ses idées et comment les prétendus kystes expérimentaux n'ont aucune valeur.

Classification des kystes du rein.

La région rénale est le siège de nombreuses formations kystiques sur la nature desquelles il est souvent difficile de se prononcer.

Sont-ce des tumeurs rénales ou périrénales, sont-ce de véritables kystes rénaux, voilà des questions que parfois l'on ne peut même résoudre avec les pièces en mains.

Toutefois dans bien des cas, les faits sont plus nets et en nous reportant à la définition de ce que l'on entend comme kyste vrai du rein, nous pourrions éliminer un certain nombre de formations kystiques. Cette définition est la suivante :

« Les kystes vrais du rein sont des cavités à poche
« différenciée tapissée par un revêtement épithélial et à
« contenu liquide, développées en plein parenchyme
« rénal, aux dépens de la substance propre du rein, et
« indépendantes de l'urtère et du bassin » (Letulle).

Cette définition même élimine un certain nombre de formations kystiques qui sont les suivantes :

I. — LES KYSTES HYDATIQUES du rein que leur étiologie bien connue différencie nettement. Ces poches kystiques sont dues à la fixation dans le parenchyme rénal, de la larve du *Tœnia échinocoque*. La partie postérieure de la larve donnant naissance à une vésicule dans laquelle la larve s'invagine et s'enkyste.

II. — LES KYSTES DERMOÏDES du rein qui sont très rares, sont bien caractérisés par leurs inclusions provenant de tissus d'origine embryonnaire cheveux, poils, dents et l'origine congénitale de ces tumeurs n'est plus discutée.

Ces deux groupes de kystes éliminés, il nous reste à voir toute une série de formations kystiques qui sont souvent très difficiles à distinguer des vrais kystes.

Ce sont :

1° LES KYSTES PÉRIRÉNAUX. Ce sont de grosses tumeurs à cavité généralement régulière, à contenu liquide qui peut être sanguin, citrin ou urohématique.

Elles siègent à la périphérie du rein, entre la capsule fibreuse et la capsule adipeuse, et communiquent quelquefois avec le bassinnet.

Ces kystes qui pour les uns sont dûs à « une fissure du bassinnet ou de l'uretère », seraient pour d'autres d'origine nettement congénitale. Ils résulteraient d'une malformation des pièces consécutives de l'appareil urinaire.

2° LES HYDRONÉPHROSES ENKYSTÉES. Ces tumeurs proviennent d'après la définition « d'une distension du

bassinets et des calices avec formation de poches communiquant entre elles ».

L'hydronéphrose ne communique pas toujours avec le bassinets et peut former dans le rein une tumeur enkystée rappelant comme aspect un kyste vrai.

A l'examen microscopique, on constate dans le cas d'hydronéphrose un épithélium pavimenteux stratifié qui montre bien qu'il s'agit d'un calice dilaté.

3° Les PSEUDO-KYSTES du rein que l'on subdivise en :

a) *Kystes tumoraux* qui proviennent de la fonte ou « dégénérescence partielle atrophique de tumeurs rénales. »

b) *Kystes hématiques* dans lesquels nous distinguons les kystes à contenu non hématique, devenu hématique accidentellement par traumatisme ou rupture spontanée de petits vaisseaux et qui se rattachent alors aux kystes séreux, et les kystes franchement hématiques à paroi irrégulière tapissée de caillots noirâtres et gris blanchâtres.

Ils ne présentent en aucun point le revêtement épithélial qui est l'élément caractéristique du kyste vrai du rein.

c) Les *pseudo-kystes tuberculeux*, qui ne sont autres que des cavernes tuberculeuses dont l'orifice d'évacuation s'est progressivement oblitéré. — La paroi interne de ces kystes est tomenteuse et dépourvue d'épithélium.

A côté de ces cavernes tuberculeuses, on peut observer de véritables kystes, auxquels les auteurs ont reconnu pour origine un processus tuberculeux. — Nous verrons plus loin ce qu'il faut penser de ces kystes rénaux tuberculeux.

Ces différentes formations kystiques étant éliminées, il nous reste à énumérer les kystes vrais du rein, ceux qui feront l'objet de ce travail.

Nous adopterons pour cette étude la classification admise actuellement. Basée sur l'aspect microscopique du kyste et sur l'aspect du rein, sur le volume des kystes, cette classification ne tient pas compte de la pathogénie.

On distingue donc :

1° Les reins polykystiques que l'on subdivise en reins polykystiques du nouveau-né, de l'enfant, de l'adulte ;

2° Les kystes séreux ;

3° Les faux reins polykystiques et les kystes de néphrites.

PREMIÈRE PARTIE

CHAPITRE PREMIER

REINS POLYKYSTIQUES

DESCRIPTION.

A. — Rein polykystique du nouveau-né ou rein polykystique congénital.

Le rein polykystique congénital se rencontre chez des mort-nés ou des nouveau-nés. Dans ce dernier cas, on observe le plus souvent la mort précoce de l'enfant, dans les quelque heures qui suivent l'accouchement. D'autres cas sont compatibles avec l'existence qui se prolonge quelques mois et même quelques années; ces faits établissent un lien entre la maladie kystique du nouveau-né et celle des enfants.

Le rein kystique congénital se présente le plus souvent sous forme de tumeur bilatérale : il se distingue par son caractère familial (Virchow, Theilhaber); tels sont par exemple le cas des membres d'une même famille atteints de cette affection : cas d'une mère et de sa fille présentant toutes deux des reins polykysti-

ques (Höhne, Carrez). Macroscopiquement, le rein polykystique se présente comme une tumeur généralement très volumineuse pouvant être cause de dystocie lors de l'accouchement. Lorsqu'un seul rein est atteint, le rein opposé présente assez souvent une hypertrophie compensatrice.

Les kystes qui composent la tumeur sont nombreux, réduisant la substance rénale au plus petit volume; il est même des cas où l'on ne constate plus sa présence, et ce qui correspond au rein n'est plus qu'une masse vésiculuse, avec des tractus fibreux, vestiges du bassin et de l'uretère.

Les kystes forment généralement des saillies à la surface du rein, ce qui lui donne un aspect « ficelé » ou bien ils sont enfoncés dans le parenchyme rénal et on ne les trouve qu'à la coupe.

Le bassin est normal, les papilles sont effacées.

A l'intérieur des kystes, on trouve des brides ou des cloisons incomplètes et un liquide le plus souvent clair et citrin. Sa constitution rappelle beaucoup celle de l'urine : matière grasse, urée, acide urique, leucine; quelquefois cependant le liquide peut être purulent, avoir la consistance de la gelée ou d'une sorte de bouillie caséuse.

Le revêtement épithélial des kystes se compose de cellules cubiques à gros noyau généralement unique; on peut voir parfois quelques papilles, papilles conjonctives revêtues d'une seule couche épithéliale; on n'observe que très rarement de véritables bourgeons cellulaires et des assises cellulaires multiples.

Autour des kystes existe une sclérose plus ou moins

accentuée suivant qu'on examine les grands kystes où des petits, les éléments normaux du rein se trouvant ainsi comprimés et détruits. Par place on peut voir des tubes contournés et des capsules de Bowmann dilatées.

Il faut signaler la fréquence presque constante des kystes du foie. Ces lésions siègent dans les espaces portes et se présentent sous forme de kystes microscopiques, avec paroi fibreuse et épithélium à gros noyaux en une seule couche, — et papilles revêtues également d'une seule couche de cellules épithéliales.

Les canaux biliaires sont dilatés et l'on peut trouver toutes les formes de transition entre eux et les kystes.

Cette dégénérescence kystique du foie n'est jamais si généralisée que dans le rein et elle reste limitée à une région de l'organe; on peut encore trouver des kystes dans la base du cerveau, cas de Pye Smith dans le plexus choroïde (Jossaud, Figer.)

Enfin un des traits caractéristiques de cette affection est l'existence simultanée dans l'organisme de malformations diverses. Celles-ci peuvent porter sur l'appareil urinaire, atrésie et oblitération des voies d'excrétions, malformation de l'uretère, atrophie de la vessie, atrésie de l'urèthre, phimosis.

La malformation peut porter sur le système cérébral, hydrocéphalie, encéphalocèle, hémicéphalie ou sur une quelconque partie de l'organisme, malformation de la voûte palatine et du voile, malformation des extrémités, ectopie testiculaire, duplicité de l'utérus, persistance du trou de Botal : tel est par exemple le cas de Nieberding qui, sur un fœtus de 7 mois, trouve un

double rein polykystique et constate la persistance du trou de Botal.

B. — Rein polykystique de l'enfant.

Le rein polykystique de l'enfant s'observe, disent les auteurs, de la naissance à la 20^e année, c'est-à-dire qu'il n'y a pas de transition entre la maladie kystique du nouveau-né et celle de l'enfant et de même entre celle de l'enfant et celle de l'adulte, puisque Hühne observa un cas de kyste de l'enfant chez un sujet de 20 ans.

Les maladies polykystiques du nouveau-né, de l'enfant et de l'adulte ne seraient donc qu'une seule et même affection, ce qui conduit à une même pathogénie, comme nous le verrons.

Parmi les observations signalées, le rein polykystique de l'enfant était le plus souvent unilatéral. Il présentait le même aspect et le même contenu que le rein polykystique du nouveau-né.

Les cavités étaient nombreuses et avaient les mêmes lésions histologiques.

Les cas de kystes du foie existant simultanément sont plus rares, ou ils n'ont pas été notés.

Les malades meurent rarement de leur maladie, mais le plus souvent d'une maladie intercurrente.

Par son aspect, par la concomitance de malformations portant sur l'appareil urinaire, sur les centres cérébraux ou divers autres organes, par la coexistence de kystes du foie, le rein polykystique de l'enfant se rapproche du rein polykystique congénital et il établit un lien entre ce dernier et le rein polykystique de l'adulte.

C. — Rein polykystique de l'adulte.

Le rein polykystique de l'adulte rappelle en tous points les formes de reins kystiques du nouveau-né et de l'enfant. Il se présente comme une grappe de kystes inégaux, soulevant irrégulièrement la surface du rein, ce qui lui a valu la désignation d'aspect « en grains de raisin », d'aspect « ficelé ».

Ces kystes, en nombre tel qu'ils ont remplacé presque tout le parenchyme rénal, peuvent cependant être en nombre plus restreint, 2 à 3 douzaines de kystes au plus. Leur volume peut varier de la grosseur d'une tête d'épingle à celle d'un œuf de poule.

Ils sont tassés les uns contre les autres, se déprimant parfois, et certains font même saillie à l'intérieur d'autres cavités kystiques. Ils sont séparés par des bandes fibreuses dans lesquelles on retrouve encore quelques éléments actifs du rein.

Les lésions sont presque toujours bilatérales et, pour Laroche, dégénérescence kystique équivaut à dégénérescence bilatérale. Pour Albarran, les cas d'unilatéralité se rattachent bien plus au kyste séreux qu'au rein polykystique.

A la coupe du rein, on voit que les kystes occupent presque tout l'organe.

La paroi est constituée par du tissu conjonctif avec revêtement de cellules épithéliales sur une seule couche; les cellules cylindriques, élevées dans les petits kystes, deviennent cubiques au fur et à mesure que le

kyste s'accroît. Mais il faut noter que ces différentes formes cellulaires peuvent se trouver dans un même kyste.

Leichtenstern signale un cas avec des cils vibratils.

L'épithélium présente souvent une prolifération active qui constitue des bourgeons saillants dans l'intérieur du kyste et forme même des espèces de cloisons ; enfin il peut se former de véritables papilles en plus ou moins grand nombre et qui font plus ou moins saillie à la surface de l'épithélium.

Entre les kystes, le parenchyme rénal subit de profondes modifications. Il se fait de la sclérose qui présente son maximum de production au niveau des cloisons interkystiques ; à ce niveau, la sclérose atteint son maximum et il n'existe plus d'éléments normaux du rein. Dans les régions moins frappées, il n'y a que des lésions de néphrite interstitielle et l'on peut encore déceler des éléments du rein. Les tubes urinifères sont à des stades différents de transformation : les uns sont peu altérés, d'autres sont comprimés et leur lumière est diminuée ; enfin d'autres sont en voie d'atrophie.

Les kystes contiennent un liquide analogue à l'urine. Nous l'avons déjà décrit à propos de la maladie kystique congénitale. De même il peut faire défaut, et l'on trouve à la place une masse gélatineuse, demi-solide mais ne présentant jamais les caractères de l'urine.

Comme dans la maladie kystique congénitale, la fréquence des kystes du foie est assez constante. En général, ce sont des kystes microscopiques ou tout au plus

visibles à l'œil nu, aussi le volume total de l'organe est-il peu modifié. Suivant le mode général, la paroi du kyste est formée de tissu conjonctif et d'un revêtement épithélial à cellules tantôt polyédriques tantôt cylindriques; on trouve un épithélium plat dans les grands kystes, un épithélium cubique dans les moyens et les petits.

Les canalicules biliaires avoisinant les kystes sont dilatés; on trouverait même les formes intermédiaires entre les kystes complètement formés et les canaux biliaires dilatés. Certains auteurs signalent le développement de tissu conjonctif dans les espaces interlobulaires.

La maladie kystique de l'adulte présente le même caractère familial que la maladie kystique congénitale. Si les malformations coexistantes sont beaucoup plus rares, on peut néanmoins en relever des cas; enfin l'évolution est lente, l'observation historique de Fabrice de Hilden chez une femme de 70 ans en est une des preuves.

HISTORIQUE.

Nous venons de donner une description des reins polykystiques, d'après les dernières données les plus généralement admises, mais cette question a été et est encore sujette à de nombreuses controverses. Jetant un regard en arrière, nous allons exposer les différentes idées émises sur ce sujet.

Jusqu'à Virchow, l'étude des kystes du rein reposait

en partie sur des examens macroscopiques et la pathogénie de la question était peu discutée.

La première observation restée est celle de FABRICE DE HILDEN du XVII^e siècle, qui constata la transformation de 2 reins en kystes séreux chez une vieille femme de 80 ans. MORGAGNI décrit également des cas très nets de kystes du rein.

En 1822, LAENNEC, dans une de ses leçons au Collège de France, signale et décrit les kystes du rein dans les termes suivants : « kystes du rein » — assez communs ; « très minces ; ordinairement irréguliers, mais peu an-
« fractueux. Peu nombreux, quelquefois assez (nom-
« breux) pour faire disparaître presque tout le tissu. Il
« est rare qu'ils dépassent le volume d'un œuf. Leur
« nombre fait la grosseur (du rein). J'ai vu rein d'un
« pied, conservant à peu près (sa forme). On n'y distin-
« guait plus que (les) calyces (*sic*), bassin et mame-
« lons. Tout le reste (était) formé de kystes séparés par
« (un) tissu cellulaire fibreux et (le) restant de la mem-
« brane propre. (Les reins) secrétaient encore urine.
« Bayle, *idem*. »

« Dans le foye (*sic*) (les kystes sont) rares peu irréguliers, minces, comme étranglés par (le) tissu.

« Dans (la) (1) substance cérébrale (les kystes sont)
« rares. (Ils ont été) vus par moi dans corps cannelé,
« pinéale tubercules quadrijumeaux. » (2).

(1) Entre parenthèses les mots utiles pour la phrase.

(2) Passage extrait des notes qui servirent à Laënnec pour sa 2^e Leçon sur « les Membranes séreuses accidentelles. Kystes séreux du tissu cellulaire accidentel (Ecrits de sa main). Cette note de Laënnec nous fut communiquée par M. le professeur Letulle.

C'est en 1840 que l'on tente la première classification des kystes du rein.

RAYER, en 1841, étudie la question et donne à l'affection le nom de *dégénérescence kystique des reins*.

CRUVEILHIER, le nom de *transformation kystique*. Puis nous voyons un peu plus tard naître différentes théories.

RUYSSEARS, en 1844, dit que tous les kystes naissent des tubes urinifères, les uns par rétention, les autres par processus inflammatoire.

Pour ROKITANSKY (1850), il y a prolifération, puis transformation colloïde de la couche des « cellules malpighiennes. »

COOK voit une obstruction des tubuli par causes diverses qui peuvent être le sang, les tubercules ou la dégénérescence graisseuse épithéliale; ce processus est suivi de la dilatation capsulaire.

En 1856, BRISTOWE attire l'attention sur la coexistence de kystes du foie dont l'étude fut reprise plus tard.

C'est alors que VIRCHOW émit ses premières théories : ayant constaté un cas de dégénérescence kystique avec atrésie complète du bassinet et des papilles, et trouvé des cristaux d'urates dans les canalicules urinifères, il conclut à la distension pure et simple des voies urinaires par obstruction et rétention.

Plus tard, Virchow modifia cette théorie, qui était basée sur des observations macroscopiques, pour édifier sur de nouvelles idées la théorie de la sclérose.

Théorie de la sclérose. — Avancée tout d'abord par Virchow, elle fut reprise depuis par d'autres auteurs.

Cette théorie a pour base la constatation d'une néphrite

interstitielle, qui par prolifération du tissu conjonctif, aboutirait à l'atrésie des papilles. Ce tissu fibreux, enserrant comme dans un anneau les tubes urinaires, amènerait l'oblitération progressive de ceux-ci de dehors en dedans. Les tubes ainsi oblitérés, se dilatent au-dessus de l'obstacle et donnent naissance au kyste.

Dans le cas du rein polykystique congénital, Virchow ramène le processus à une néphrite fœtale, par suite intra-utérine, qui serait due à un principe irritant passant de la circulation maternelle dans la circulation fœtale.

De plus, Virchow admet dans bien des cas, que la dégénérescence kystique de l'adulte est la persistance du processus fœtal, et que la lésion congénitale restée latente pendant un temps plus ou moins long, prend à un moment donné, un développement rapide. C'est ce que l'on observerait par exemple dans tous les cas d'unilatéralité de l'affection, le rein sain permettant la tolérance de l'organisme et la persistance de la lésion jusqu'à l'âge adulte.

D'après Virchow, la marche du processus aboutissant à la dégénérescence kystique est la suivante : il y a transformation des bassinets en masses fibreuses qui amènent leur oblitération, puis rétrodilatation et formations kystiques ; entre les kystes, il observe des tubes contournés remplis de cellules épithéliales dégénérées. Quant au reste de l'organe il est, surtout dans sa portion médullaire, fortement sclérosé par prolifération abondante de tissu conjonctif. Cette sclérose péritubulaire et périkystique est due à un processus embryon-

naire que « nous ne pouvons appeler que néphrite » dit Virchow.

En résumé, on peut dire, d'après l'exposé précédent, que la dégénérescence kystique congénitale est produite par une inflammation interstitielle d'origine fœtale, laquelle détermine une atrésie des papilles, et secondairement, une rétrodilataion des canaux.

Dans le rein polykystique de l'adulte, Virchow distingue deux formes : une forme multiloculaire qui est d'origine embryonnaire par reste d'une disposition fœtale, et une forme pauciloculaire par néphrite interstitielle, qui se produirait par place dans la substance corticale et dans la substance médullaire ; c'est donc ici la sclérose qui joue le rôle primordial, et principalement la sclérose péri-canaliculaire. Il se forme dans les canalicules des masses gélatiniformes qui provoquent la dilatation et l'allongement de ces canaux. Ils se replient sur eux-mêmes, forment des circonvolutions et prennent un aspect variqueux.

Si les dilatations s'isolent complètement, le kyste est constitué. Plus tard, la masse solide se liquéfie et le contenu du kyste devient complètement liquide.

Dans la forme multiloculaire il y a, comme nous l'avons vu, atrésie congénitale des papilles, obstruction des canalicules et rétention. Cette forme répond à une théorie congénitale du gros rein polykystique et ainsi Virchow établit déjà une analogie entre le rein polykystique de l'adulte et le rein polykystique de l'enfant.

La bilatéralité fréquente de l'affection chez l'adulte, le caractère familial, la même structure, la même ori-

gine des kystes aux dépens des cavités préexistantes, canicules et capsules de Bowmann, la coexistence de dégénérescence kystique du foie, du pancréas, de la rate, etc., étaient autant d'arguments en faveur de cette hypothèse, auxquels Virchow opposait cependant l'absence de rein polykystique, pendant une période allant de l'enfance à l'âge adulte. Si le rein polykystique de l'adulte n'était autre que l'affection observée chez l'enfant, pourquoi restait-elle latente pendant une vingtaine d'années. Virchow soulevait encore comme argument le peu de malformations concomitantes observées chez l'adulte.

Après Virchow, la théorie de la sclérose est reprise et défendue par ISRAËL, en 1880. Il décrit une néphrite chronique.

LUZZATO, en 1901, met également la sclérose en avant pour la formation des kystes. Il décrit une sclérose péricanaliculaire et une scléro-papillite oblitérante qui amènent l'obstruction lente des canalicules urinifères.

HOCHÉ confirme la formation des kystes aux dépens des cavités préexistantes. Pour DUGUET, cette sclérose est une diathèse et la sclérose rénale serait le résultat d'une sclérose généralisée. Duguet dit :

« Tous les malades qui présentent ces dégénérescences kystiques sont des *scléreux*. — Toutes les observations montrent la sclérose combinée de plusieurs organes (foie, rein, cœur) ; on peut dire qu'il n'y a pas plusieurs maladies kystiques des reins, du foie, de la mamelle mais qu'il y a une diathèse fibreuse ou scléreuse avec tendance à la transformation kystique. »

LAROCHE, dans sa thèse sur le gros rein polykystique de l'adulte, insiste beaucoup sur les phénomènes de sclérose qui enserrent les tubes urinifères, transforment la capsule de Bowmann en coque épaisse et provoquent de la périartérite et de l'endartérite oblitérante.

A côté de ces lésions inflammatoires profondes, on peut observer une légère sclérose périglomérulaire, ou une infiltration leucocytaire diffuse. En résumé, Laroche signale une sclérose à tous les stades d'évolution mais d'autant plus accentuée qu'elle est plus voisine des kystes. Pour Laroche, cette sclérose est d'origine inflammatoire et il lui reconnaît comme cause, les intoxications (alcoolisme, saturnisme), les infections (typhoïde, scarlatine); enfin il admet le rôle de l'hérédité.

Pour tous ces auteurs, la sclérose est donc le fait principal; le kyste, le fait secondaire.

Ces idées furent vivement combattues par GOMBAULT et HOMMEY, pour lesquels la sclérose est non pas la cause des kystes, mais leur conséquence.

En effet, avec eux, toute autre est la pathogénie des kystes du rein, qui seraient dûs à un processus adénomateux. C'est la théorie de l'adénome.

Théorie de l'adénome. — Elle fut soutenue tout d'abord par MALASSEZ, puis par MICHALOWITZ. Pour eux, l'épithélium canaliculaire joue un rôle actif dans la formation des kystes, agit par un processus de prolifération, et ils assimilent l'affection à l'épithélioma mucoïde observé dans la dégénérescence kystique de l'ovaire et du testicule. Les lésions, disent-ils, sont comparables et les

kystes se présentent avec le même aspect, même épithélium, même paroi fibreuse.

D'après les observations de Malassez il y aurait en effet, dans le rein kystique, des travées épithéliales nées aux dépens de l'épithélium des canalicules et pénétrant dans le parenchyme rénal resté sain. Ces trames se creusent de cavités kystiques qui s'anastomosent parfois comme des glandes.

GOMBAULT donne tout le rôle à ce processus de transformation kystique qu'il considère comme primitif et complètement indépendant de la sclérose du rein.

BRIGIDI et SEVERI décrivent des kystes par dégénérescence primitive de l'épithélium et des kystes par néoformation épithéliale. Ils constatent à l'intérieur des tubes, de gros cylindres formés par des masses cellulaires. Ces cylindres présentent en certains points des renflements correspondant à autant de dilatations des tubes urinaires.

CHOTINSKY rapproche les kystes du rein des formations adénomateuses. Il constate en effet que la paroi kystique est constituée par un épithélium à plusieurs couches; il signale des cordons pleins cellulaires s'enfonçant dans le tissu conjonctif, et dans les kystes des papilles avec revêtement à une ou plusieurs couches.

BRAULT, SABOURIN, LEJARS sont encore des défenseurs de cette théorie, avec cependant quelques modifications.

Tout en acceptant le processus épithélial, ils font intervenir, dans une certaine mesure, la sclérose : c'est le processus *fibro-épithélial*.

Dans la thèse de Lejars, voici en effet la description microscopique que nous trouvons.

La paroi du kyste est constituée par un épithélium pavimenteux entremêlé de quelques cellules cubiques; au-dessous se trouve du tissu conjonctif logeant dans son épaisseur des tubes urinifères petits, atrophies, aplatis parallèlement à la surface interne du kyste. Dans les cas avancés il n'existe plus de tissu rénal, mais à la place on trouve des travées fibreuses, plus ou moins épaisses et contenant des débris de tubes et de glomérules.

Sabourin qui a étudié comparativement la dégénérescence kystique du foie, décrit une néoformation d'un réseau de canalicules biliaires plongé au milieu d'une trame conjonctive; c'est là ce qu'il appelle un processus fibro-épithélial. Dans les nodules fibro-épithéliaux ainsi formés, les canalicules subissent une transformation alvéolaire, sorte d'angiome caverneux, véritables petits kystes; c'est la fusion de ces angiomes qui constitue les grands kystes.

Et Lejars conclut que ce processus fibro-épithélial relie la dégénérescence kystique du foie à celle du rein. Il signale dans sa thèse 17 observations de coexistence de kystes du rein et de kystes du foie.

CHAMBARD soutenant la même idée dit : « C'est dans les « mêmes circonstances et par un processus semblable, « proliférations conjonctive et épithéliale que la dégéné- « rescence kystique atteint le foie et le rein. »

Cette théorie de la prolifération épithéliale est admise aussi par les auteurs, pour la pathogénie du rein polykystique congénitale.

HAUSSMANN, à l'appui de cette opinion, décrit dans la maladie kystique congénitale, des kystes à cellules épithéliales cubiques, ou aplaties avec proliférations cellulaires, aboutissant à la formation de papilles saillantes dans l'intérieur des kystes.

Les couches épithéliales les plus superficielles ont tendance à la nécrose et à la desquamation.

KAHLDEN, tout en admettant la prolifération épithéliale, suppose que l'accroissement est dû en grande partie à la rétention urinaire.

BRINDEAU et MACÉ soutiennent que les kystes de la maladie polykystique congénitale proviennent du contenu du tube urinifère ou d'une altération de sa paroi. C'est le kyste par prolifération épithéliale des théories précédentes; c'est un véritable néoplasme.

Si nous voyons la description que ces auteurs en donnent, nous notons toujours une paroi fibreuse et une paroi épithéliale, mais celle-ci serait caractérisée par deux espèces de cellules, ces deux sortes pouvant se rencontrer dans un même kyste ou dans des kystes différents.

La première variété répond à des cellules cubiques à gros noyaux. La deuxième à des cellules très volumineuses, cylindriques, à noyaux petits, refoulés près de la membrane basale. Cet épithélium existe en plusieurs couches dans certains points, et l'extrémité centrale de ces cellules forme des saillies inégales dans la lumière du kyste. Brindeau et Macé insistent beaucoup sur la nature de ces cellules, qu'ils considèrent comme atteintes d'une dégénérescence spéciale qui leur donne l'aspect de certains « épithéliums aty-

piques du cancer cylindrique »; certains semblent avoir subi une fonte cellulaire comme dans certaines glandes.

On retrouve dans ces préparations les papilles décrites par Kahlden, lesquelles peuvent être recouvertes par ces cellules à dégénérescence spéciale.

La présence de ces papilles est le fait important, car on les rencontre dans d'autres formations kystiques, en particulier celles de l'ovaire.

COUVELAIRE décrit, en plus de ces papilles auxquelles il donne le nom d'endobourgeons, des productions épithéliales nettement limitées par une couche conjonctive, qui s'enfoncent dans le parenchyme, et que Couvelaire désigne, par opposition aux précédentes formations, sous le nom d'exo-bourgeons. Ils sont ou creux ou pleins : endo et exo-bourgeons sont tapissés par un épithélium cubique à plusieurs assises au sommet.

L'activité néoformante du processus est accusée par la réaction colorante énergique des cellules de revêtement et par la coloration intense des noyaux.

Dans le foie, mêmes productions papillaires dans les cavités kystiques qui sont ici microscopiques. Donc encore avec ces auteurs, le processus épithélial est essentiel; mais cette néoformation, disent-ils, n'a pas le caractère d'une néoplasie infectante : il ne faut pas voir dans les néoformations concomitantes des autres organes une métastase « mais une évolution parallèle d'un même processus ». Brindeau et Macé ajoutent un point de plus à la conception ancienne, car cette hyperplasie épithéliale se ferait au cours du développement de l'organe; c'est donc

une sorte de perversion, de phénomène tératologique résultant de l'évolution anormale des épithéliums de revêtement, et cette manière de voir se trouve confirmée par la coexistence d'autres monstruosité : bec de lièvre, hydrocéphalie, pied-bot, etc.

Avec cette conception, nous sommes amenés insensiblement à la théorie de vice de développement et d'origine congénitale des kystes du rein, tant des reins polykystiques de l'adulte que des reins polykystiques congénitaux.

Théorie congénitale. — Ses premiers défenseurs furent ORTH, MECKEL, KÖSTER. L'affection, d'après ces auteurs, a pour point de départ un vice de développement du rein, consistant dans le défaut de jonction de l'ébauche des éléments sécrétoires, origine des tubes contournés et des glomérules, avec l'ébauche des éléments excrétoires, origine des tubes droits.

Cette variété de rein polykystique s'accompagne souvent de malformations de l'appareil urinaire : on peut noter par exemple l'absence des calices, l'imperméabilité de l'uretère, l'absence des canalicules, cependant que les glomérules restent intacts.

Pour SHATTOCK, la dégénérescence polykystique est due à l'évolution des restes des corps de Wolf inclus dans le rein au cours de sa formation.

Les kystes primitifs de ces restes embryonnaires donneraient à un moment donné de la vie des kystes secondaires par compression des tubes urinifères.

BARD et LEMOINE qui ont particulièrement étudié la dégénérescence kystique des organes glandulaires et se

sont efforcés d'unifier l'affection, sont partisans de la théorie congénitale. Ils n'ont trouvé ni étranglement cicatriciel, ni prolifération épithéliale; ils admettent alors une lésion de structure des parois même des canalicules, lésion qui paraît toujours être d'origine congénitale.

Dans ces conditions, le kyste est le résultat de la dilatation des canalicules glandulaires préexistants sans néoformation, sans prolifération épithéliale, mais seulement par défaut de résistance de la membrane hyaline.

« Cette dilatation se fait, non par obstacles sur le trajet
« des conduits, mais sous la seule influence de la pression normale du liquide sécrété ».

BARD et LEMOINE décrivent des cavités kystiques à épithélium très aplati, très mince, pouvant même manquer complètement dans les grands kystes; c'est là un point nouveau; nulle part, les auteurs n'ont relevé de couches stratifiées; en aucun cas, ils n'observèrent de rétention ou de prolifération épithéliale.

La forme kystique du foie répond au même type: mêmes caractères anatomiques, même structure et par suite même interprétation pathogénique.

Avec les travaux de MÉNÉTRIER et AUBERTIN, nous passons à l'application de la théorie congénitale pour expliquer la pathogénie du gros rein polykystique de l'adulte.

Dans les différentes observations publiées par ces auteurs, il n'y est mentionné, ni tendance végétative, ni stratifications successives des cellules, ni saillies papillaires. Les kystes sont revêtus d'une paroi épithéliale, continue, aplatie; cet aplatissement étant d'autant plus

marqué que le kyste est plus grand : l'épithélium subit passivement la distension. Dans le tissu interkystique, on trouve de la sclérose avec quelques tubes atrophiés, mais aucune trace d'épithélium végétant. Ils donnent à l'appui des observations intéressantes sur les différentes lésions des diverses portions du rein. Voici le résumé de l'une d'elles. Il y avait une dilatation générale de tous les appareils tubulaires, moins les cavités glomérulaires. Une dilatation des tubuli et des tubes droits sans obstacle à leur abouchement puisqu'ils s'ouvrent à plein canal dans le bassinet. Une dilatation partielle en forme de kystes des segments de ces tubes. Une transformation des épithéliums qui étaient d'autant plus aplatis qu'ils appartenaient à des tubes plus dilatés ou à des formations kystiques plus grandes.

Augmentation du tissu interstitiel avec inclusions de tubes et glomérules atrophiés.

De ces constatations, MÉNÉTRIER et AUBERTIN concluent que la formation kystique est primitive et que la sclérose est secondaire; elle est due à un trouble fonctionnel de sécrétions, qui amène une accumulation de liquide dans les tubes dilatés. Cette dilatation agit à son tour par compression sur les tubes voisins, entraînant une altération progressive du parenchyme rénal, c'est-à-dire sclérose avec atrophie des tubes rénaux. Quelle est la nature de ce processus? Il est congénital; il est dû sans doute à une malformation, à la fois du tissu épithélial et de la trame interstitielle. Cette manière d'interprétation se trouve confirmée par la lenteur d'évolution de l'affection, par la coexistence, comme nous

l'avons déjà vu, d'autres kystes dont nous rappelons l'énumération par ordre de fréquence : le foie dans 20 p. 100 des cas; l'ovaire; le pancréas (Obs. de Pye-Smith); la rate (Klippel); le plexus choroïde (Jossaud, Figer, Haare); le cervelet (Pye-Smith); le poumon; le ligament large (Bouchacourt).

Rein polykystique de l'enfant, rein polykystique de l'adulte se trouvent ainsi avoir une même origine congénitale, une même structure, un même aspect; on peut donc penser que c'est une même maladie.

CONCEPTION ACTUELLE.

De ces différentes opinions que nous venons d'exposer, les unes ne sont presque plus discutées. Il est en effet difficile d'admettre l'origine tumorale de l'affection kystique des reins, essentiellement bénigne, qui peut, comme nous l'avons vu, persister durant toute une existence. La théorie de la sclérose exclusive est également peu admise, car beaucoup d'auteurs, qui constatent la prolifération du tissu conjonctif, insistent bien sur le fait qu'ils n'ont observé aucun étranglement fibreux autour des canalicules; pour eux, la sclérose est le résultat de la formation des kystes et non la cause. Nous sommes donc loin des idées de Virchow.

De plus, l'origine congénitale attribuée au rein polykystique du nouveau-né et de l'enfant a été étendue ainsi que nous l'avons vu au rein polykystique de l'adulte, grâce à la constatation d'un certain nombre de mêmes caractères. Aussi voyons-nous les classiques modernes

forts de ces nouvelles idées, émettre une opinion inspirée des diverses théories. Dans le traité d'Albarran, nous trouvons comme conclusion à l'étude du rein polykystique de l'adulte :

« La dégénérescence kystique de l'adulte est analogue à celle de l'enfant. Elle résulte d'un vice de développement dans lequel interviennent cependant la prolifération épithéliale et la rétention pour l'accroissement du kyste. Mais le point de départ est assurément embryonnaire. Quel est ce trouble évolutif ? »

Ici Albarran fait une différence suivant que l'on considère l'affection de l'enfant ou celle de l'adulte. Il dit :

« Ce trouble évolutif n'est pas semblable pour les deux affections, car l'une se complique d'arrêts, de développements qui ne s'observent pas dans l'autre. »

L'origine congénitale est donc un fait acquis, mais elle n'est pas seule en jeu.

La sclérose observée autour des kystes par ces auteurs, étant en raison du développement du kyste, ils admettent qu'elle est secondaire à leur fonction.

Basées sur leur théorie, ils admettent en outre que les dilatations kystiques se font aux dépens des cavités préexistantes, principalement des canalicules urinifères, plus rarement des capsules de Bowman.

En outre, la prolifération épithéliale intervenant dans une certaine mesure, on peut voir quelquefois des bourgeons épithéliaux néoformés susceptibles d'une transformation kystique. Entre les kystes, on trouve des lésions de néphrites interstitielles.

Cette conception dans laquelle origine embryon-

naire, néphrite et sclérose, prolifération épithéliale interviennent dans la pathogénie des reins polykystiques vient encore d'être simplifiée par Pousson qui ramène toute la pathogénie à un processus inflammatoire, différent suivant la cause qui l'a produit. Nous nous proposons d'exposer sa théorie après les kystes des néphrites.

CHAPITRE II

KYSTES SÉREUX

Dans cette classe on a placé une forme de kystes du rein assez rare au point de vue clinique et dont l'étude en est par suite fort restreinte. Ce n'est souvent qu'accidentellement, ou comme trouvaille d'autopsies chez des vieillards que l'on découvre des kystes séreux, car durant la vie ils ne provoquent aucun symptôme attirant l'attention. Cette affection, très rare dans l'enfance, ne se manifestant guère avant 20 ans, est le plus souvent unilatérale. Les kystes sont ou gros et uniques, ou en certain nombre, soit les uns à côté des autres, soit isolés. C'est à cette dernière forme que Pousson donne le nom de kystes pauciloculaires.

Le volume des kystes varie depuis la grosseur d'une noisette jusqu'à la dimension d'une pomme et même plus

Les très gros kystes peuvent atteindre le volume d'une tête de fœtus et même d'adulte.

Les kystes, surtout quand ils sont uniques, siègent au pôle supérieur. Quand ils sont en nombre, ils donnent au rein un aspect lobé, bilobé ou trilobé. La paroi du

kyste est amincie ou épaissie, ou même infiltrée de sels calcaires. Le contenu est trouble ou translucide; on y trouve des phosphates alcalins, de la cholestérine, de l'albumine, de l'urée. Terrier insiste cependant sur la rareté de la présence de l'urée. Les kystes hématiques ne seraient qu'un accident des kystes séreux (Lancereaux), en ce sens qu'il se serait produit secondairement un épanchement sanguin. Il faut imputer sans doute ici l'action de l'artério-sclérose ou la rupture des petits vaisseaux du tissu rénal qui forme la paroi kystique. Les kystes séreux naissent, pour les uns, de la substance corticale, pour d'autres, dans la substance médullaire. La structure répond au type ordinaire : on trouve une paroi fibreuse conjonctive, un épithélium cubique plus ou moins aplati; le parenchyme voisin est atteint de sclérose qu'Albarran considère comme résultant de la compression progressive par les kystes; en effet, dit-il, les lésions scléreuses disparaissent au fur et à mesure qu'on s'éloigne du kyste et le tissu rénal paraît alors normal.

L'historique et la pathogénie des kystes séreux sont beaucoup moins complètes que pour les reins polykystiques, car la question est plus nouvelle.

Jusqu'en 1858, les kystes séreux sont considérés comme une rareté anatomo-pathologique, dont l'origine est très discutée et dont les symptômes sont fort peu connus.

HENRI MORRIS, en 1885, apporte des documents nouveaux.

Morris distingue les kystes simples ou séreux du rein, de l'hydronéphrose d'une part, de la maladie kystique du

rein, et des petits kystes multiples du rein granuleux, d'autre part. Il signale plusieurs observations de kystes séreux, d'après lesquelles ces kystes résulteraient de la dilatation des tubes ou des capsules de Malpighi, ou peut être de vacuoles épithéliales. Le reste de l'organe est ou normal, ou plus ou moins atrophié par pression mécanique. Il est rare, dit-il, que le contenu renferme les éléments de l'urine.

La même année, Dickson décrit sous le nom de kystes rénaux solitaires, des kystes ordinairement petits qui seraient de la nature de ceux de la maladie kystique et qui peuvent être accompagnés de plusieurs autres kystes. Il rapproche cette forme de la maladie kystique.

NEWMANN, en 1886, donne une description pathogénique du kyste simple. D'après lui, les tubes urinifères sont obstrués par des dépôts, des exsudats, ou par la constriction du tissu conjonctif. La sécrétion s'accumule au-dessus de l'obstacle qui provoque une rétrodilatation, c'est-à-dire distension de la capsule du glomérule ou des tubes, et formation des kystes.

LE DENTU considère que les kystes, même s'ils sont en nombre, mais jamais agglomérés, doivent être rattachés aux kystes séreux simples; à moins cependant qu'ils soient en très grande quantité. LE DENTU alors pense que l'on peut les identifier aux kystes de la dégénérescence polykystique.

DESNOS remarquant la fréquence de ces kystes à l'âge de l'artério-sclérose, pense qu'il existe une relation de cause à effet et qu'il y a grande importance à étudier les lésions de néphrites concomitantes.

Pousson défend très fortement cette théorie et il prétend que les kystes seraient dûs à une néphrite interstitielle circonscrite, qui détermine une oblitération des canalicules enflammés et une rétention.

Quoiqu'il en soit sur la nature pathogénique de l'affection, la plupart des auteurs tendent à voir une certaine identité entre le kyste séreux simple, et le rein polykystique, parce qu'ils constatent parfois des formes établissant la transition entre les deux classes.

Chez un enfant de 16 mois, KOSNISKY a observé 7 kystes se rapprochant des kystes séreux.

L'affection n'est pas toujours unilatérale ou bien, sur un même sujet, on peut rencontrer semble-t-il les deux formes, par exemple un rein avec kystes peu nombreux, et l'autre rein atteint de dégénérescence kystique. Réciproquement la dégénérescence polykystique n'est pas toujours bilatérale : elle peut porter sur un seul rein. Les kystes séreux et la dégénérescence kystique ne seraient donc qu'une seule et même maladie, dont l'origine jusqu'ici varie suivant les auteurs.

CHAPITRE III

KYSTES DES NÉPHRITES

Les kystes dits de néphrites s'observent au cours d'une néphrite confirmée; on les trouve à la surface du rein encastrés dans la substance centrale; ils sont en général très petits, mais ils peuvent atteindre des dimensions considérables. Le plus souvent on observe une quantité de petits kystes de la grosseur d'un grain de semoule ou de sagou. Aux extrémités du rein les kystes sont plus gros et quelquefois on ne trouve que 2 ou 3 kystes uniloculaires, gros comme une mandarine ou une orange et même davantage.

Au point de vue histologique, on trouve à côté des lésions de néphrites, l'oblitération et l'extrême dilatation des tubes par des sécrétions muqueuses et des blocs colloïdes.

Les kystes ont un revêtement de cellules cubiques, qui s'aplatissent au fur et à mesure que le kyste augmente de dimensions. Cette membrane épithéliale se détache et apparaît sous forme de lambeaux flottant dans la cavité.

Dans les tubes dilatés les cellules conservent leur caractère de cellules rénales, ou bien le sommet est abrasé et la cellule est chargée de granulations ou creusée de vacuoles.

La production de ces kystes, dit Pousson, s'explique par l'action compressive du tissu sclérosé sur les canalicules urinifères, et la rétrodilataion par accumulation du produit sécrété; ces kystes sont donc nettement d'origine canaliculaire ou glomérulaire.

Dans certains cas, la présence de gros kyste accompagné de quelques petits kystes disséminés, ou des cas avec de très nombreux kystes, ont fait rapprocher les kystes des néphrites des kystes séreux et du gros rein polykystique mais, disent les auteurs, « ce n'est qu'une similitude purement extérieure. »

L'historique des kystes des néphrites ne nous fournit que peu de renseignements, car n'étant le plus souvent que des trouvailles d'autopsie, ils n'intéressaient pas au point vue clinique. Mais ces temps derniers, la question a été de nouveau soulevée par Pousson, dont nous avons déjà mentionné précédemment la théorie. Nous avons vu que Pousson ramène toute la pathogénie des kystes du rein à un processus inflammatoire qui dépend de la cause qui l'a produit, ces kystes pouvant provenir de néphrites toxiques ou infectieuses.

Cette théorie inflammatoire qui fut imaginée par Virchow pour expliquer la genèse des kystes conglomérés est donc reprise par Pousson qui dit :

« Je me rallie à l'hypothèse d'une lésion inflammatoire qui explique d'une façon rationnelle la formation du plus grand nombre des reins polykystiques et « s'accorde avec les données de l'étiologie relevées chez « la plupart des malades, enfin avec l'évolution clinique « de l'affection.

A l'opinion des auteurs, qui disent que la sclérose est absolument indépendante de la néphrite, parce qu'elle est localisée autour des kystes, Pousson objecte que l'on constate des néphrites parcellaires localisées à un petit nombre de systèmes glomérulaires. En outre, Pousson dit que dans « les néphrites hémorragiques, les lésions « sont souvent parcellaires, avec kystes disséminés à « la surface du rein et, qu'en conséquence, on peut très « bien admettre une sclérose localisée primitive. »

Comme il existe toute une série d'intermédiaires entre ces formes à kystes disséminés et celles où le rein est criblé de cavités kystiques prenant l'aspect de « grappes de raisin », Pousson applique sa théorie à toutes les formes kystiques du rein. — Il appelle *cirrhose épithéliale*, cette réaction du tissu conjonctif sous l'action de la néphrite épithéliale résultant du processus inflammatoire.

Pousson modifie la théorie ancienne, car il rejette l'hypothèse de la rétrodilataion par sclérose péricanaliculaire. Les expériences de Petterson et Rollens, que nous avons déjà signalées, ont montré en effet, que l'on ne pouvait reproduire la distension des conduits urinifères par oblitération mécanique de ces conduits, et que l'on n'obtenait dans ces conditions que l'atrophie de la glande.

Au contraire, les expériences de Luzatto ont montré, qu'en déterminant artificiellement une néphrite, on pouvait produire la formation de kystes dans le rein. Luzatto injectait 1/10 de centimètre cube de teinture d'iode dans le bassinet de lapins et observait 4 mois après de petits kystes.

Ces dernières expériences qui semblent probantes à Pousson, lui servent à affirmer la nature inflammatoire du processus kystogène qu'il étend aux lésions semblables observées dans le foie, la rate, le corps thyroïde.

Ce processus inflammatoire reconnaît pour origine, avons-nous dit, les causes infectieuses : rougeole, scarlatine, typhoïde, même paludisme ; des causes toxiques : alcoolisme, saturnisme, goutte, arthritisme, hypérioracidité des urines, lithiasé, de telle sorte que la maladie kystique n'est plus une maladie propre, mais la conséquence d'un processus morbide.

Le bacille tuberculeux intervient aussi dans la formation de ces kystes : comme les autres micro-organismes des maladies infectieuses, il peut déterminer une néphrite scléro-épithéliale.

CURTIS ET CARLIER ont publié à ce sujet un intéressant travail.

Ces reins kystiques tuberculeux sont bosselés irrégulièrement et constitués par de nombreux kystes cohérents ou distincts.

La paroi est transparente ou légèrement opaque suivant la nature du contenu qui peut être citrin ou louche.

A la coupe de ces reins, on trouve des lésions cavitaires de plusieurs natures :

1° Dans la région pyramidale et papillaire, on trouve de grandes cavernes destructives typiques tuberculeuses. La paroi est tomenteuse ; le contenu est caséeux ;

2° Dans la région moyenne, des petites cavernes ulcéreuses, à la pointe des pyramides de Malpighi.

3° Dans le reste du parenchyme, des formations nettement kystiques.

Ces cavités à bords minces enchâssées directement dans le parenchyme, sont arrondies et ont un contenu clair; — c'est, disent Curtis et Carlier, une transformation kystique analogue à celle observée dans certaines néphrites interstitielles chroniques.

Sur les coupes, on observe des lésions tuberculeuses au voisinage immédiat des canalicules. Un gros follicule à cellules géantes se met en contact avec la paroi qu'il soulève et refoule dans la lumière du tube excréteur; la basale finit par se rompre et ce bourgeon tuberculeux vient prédominer directement dans la cavité du conduit; il végète et se soude à la paroi du côté opposé : c'est une tuberculose juxta-canaliculaire et intra-canaliculaire végétante.

La sclérose intertubulaire est très développée et contient de nombreuses plaques d'infiltrations et des follicules tuberculeux typiques à cellules géantes. La sclérose est marquée autour des glomérules, la capsule de Bowmann est épaissie et, à un stade plus avancé, il y a transformation complète en petites masses fibraires ou en blocs hyalins.

Les kystes ont un revêtement épithélial continu; les grands kystes ont un épithélium lamelleux; les petits, un épithélium-cubique.

Pour Curtis et Carlier, « il ne saurait être question
« d'une simple coïncidence, d'une néphrite à reins kys-
« tiques et d'une tuberculose, pas plus qu'on ne saurait
« admettre la tuberculisation accidentelle de rein poly-
« kystique congénital. »

Pour ces auteurs cette tuberculose est primitive et les lésions s'expliquent par action sclérosante du bacille tuberculeux et de ses toxines. L'obstruction produite par le follicule tuberculeux, devenu intra-canaliculaire, entraînerait la stase urinaire et par suite produirait la formation de kystes.

Pousson déclare « que cette néphrite scléro-épithéliale d'origine tuberculeuse joue, sans aucun doute, un rôle dans la formation des kystes du rein. »

En résumé, d'après Pousson, la plupart des formes kystiques du rein sont dues à un processus inflammatoire qui joue le rôle principal, le kyste étant secondaire et n'étant qu'une manifestation symptomatique de la maladie causale. Cependant Pousson reconnaît que certains reins polykystiques présentent un processus de prolifération épithéliale pouvant être de nature néoplasique : à cette sorte de kystes, Pousson réserve le nom de maladie polykystique proprement dite, tandis qu'il englobe sous le nom de faux reins polykystiques, tous ceux qui sont dûs à des lésions inflammatoires de causes diverses.

Ce faux rein polykystique a été particulièrement étudié par Ferron, élève de Pousson, et dans sa thèse, il conclut que la sclérose est sous la dépendance de la maladie causale, qui peut être la lithiase, la tuberculose, etc., et tire comme conséquence que « ces kystes « qui sont dûs à une lésion inflammatoire ne sont donc « pas un simple accident. »

DEUXIÈME PARTIE

L'étude que nous venons de faire des différentes variétés des kystes du rein, groupées comme il est classique de le faire, nous a montré que, pour chaque catégorie de ces kystes, les explications pathogéniques variaient.

Si nous résumons en quelques mots l'exposé précédent, nous dirons que la majorité des auteurs s'accordent à dire que :

1° La maladie polykystique est le résultat d'une malformation fœtale ;

2° Les grands kystes séreux sont considérés comme des kystes acquis, sans que leur pathogénie soit exactement précisée ;

3° Les petits kystes néphritiques relèvent de la néphrite concomitante.

Pour nous la pathogénie des kystes du rein est beaucoup moins complexe et, nous ralliant à l'opinion soutenue par M. le professeur Letulle, par MM. Legueu et Verliac, nous croyons à la congénitalité constante des kystes, quels que soient leurs caractères, quels que soient l'aspect et la structure du rein qui les présente.

Cette opinion nous paraît justifiée par toutes les observations que nous avons étudiées et par celles que

nous ont prêtées MM. Letulle et Legueu : nous allons du reste en rapporter quelques-unes.

Il nous plairait de faire de cette question une étude générale, sans tenir compte des classifications actuellement établies ; mais pour critiquer les opinions admises, nous nous voyons forcé de suivre le plan classique. Ce n'est qu'en terminant que nous pourrons, dans une synthèse de notre travail, montrer combien notre conception apporte de clarté dans la classification des kystes du rein, et combien elle est plus satisfaisante pour l'esprit, que les hypothèses variées auxquelles on a coutume de rapporter des kystes, qui ne diffèrent parfois les uns des autres que par l'état du rein qui les présente.

CHAPITRE PREMIER

REINS POLYKYSTIQUES

Nous serons relativement assez bref sur la question des reins polykystiques puisque, comme nous l'avons vu, la plupart des auteurs reconnaissent leur origine congénitale. Mais quelle est la nature, quel est le mécanisme de la lésion embryonnaire ? Ce sont là des points que nous nous proposons de discuter.

Ainsi que nous le disions, la congénitalité de l'affection est généralement admise, parce qu'elle est évidente dans les cas observés chez les nouveau-nés, ou même chez les fœtus, parce qu'elle s'accompagne de malformations dans d'autres organes et notamment de malformations kystiques (kystes de la glande pituitaire, Obs. 651, — kystes du cerveau, Obs. 1359, — kystes du foie, nombreuses observations).

La principale objection faite à cette théorie, c'est que l'affection relativement fréquente dans l'enfance et chez l'adulte, ne s'observe guère dans la seconde enfance et dans l'adolescence, c'est-à-dire dans toute la période intermédiaire.

A ceci, il est facile de répondre qu'il existe des faits indiscutables de maladies polykystiques chez les adolescents, et si on en observe peu à cette période de l'existence, cela tient à ce que l'affection se présente dans des conditions telles, qu'elle attire peu l'attention. En effet, pendant toute l'enfance, ce qui frappe, c'est surtout le volume de la tumeur, relativement considérable par rapport à la taille de l'enfant; plus tard, chez l'adulte, c'est pour une néphrite qu'on examine le rein et on découvre une maladie kystique concomitante; or chez l'adolescent, on n'observe plus cette disproportion du volume du rein et de la taille de l'individu par suite du développement même du corps et, d'autre part, les troubles néphritiques, s'ils existent, sont peu intenses et n'attirent pas l'attention. On s'explique dans ces conditions comment l'affection peut passer inaperçue; mais de là à en nier l'existence, il y a un pas que l'on n'a pas le droit de franchir. Si nous avons signalé cette objection, c'est plutôt pour la rappeler à un point de vue historique, que pour la discuter, car aujourd'hui la question est bien tranchée, et le rein polykystique de l'adulte est considéré comme une malformation congénitale. Mais le processus de cette malformation a été très discuté : nous avons vu que la papillite fœtale de Virchow consistait dans l'inflammation d'une papille rénale qui laissait derrière elle un rétrécissement cicatriciel des tubes et entraînait, par suite, une dilatation des appareils tubuloglomérulaires. Leur évacuation au niveau des calices ne se faisait qu'incomplètement ou même plus du tout. Cette théorie longtemps admise était séduisante, mais ce

n'était malheureusement qu'une conception purement théorique et jamais on n'a pu surprendre l'évolution de cette papillite. Les recherches de Ménétrier et Aubertin ont montré, au contraire, qu'en regard des régions kystiques du rein, les papilles présentaient des tubes en nombre normal et plutôt dilatés que rétrécis. Nos constatations personnels corroborent absolument cette observation.

A cette explication de la maladie polykystique, nous en opposerons une autre contre laquelle nous nous élevons encore.

D'après cette dernière théorie, la maladie polykystique serait due à un processus de rétention de quelque cause que soit l'obstacle. A l'appui de cette idée, on veut trouver des preuves tirées de l'étude histologique du rein polykystique. C'est ainsi que l'on répète couramment dans les descriptions les plus classiques que la hauteur de l'épithélium kystique est en raison inverse du volume des kystes, la tension plus considérable du liquide produisant à la fois une poche plus grande et un aplatissement de l'épithélium; on relève encore que la réaction conjonctive est plus marquée au pourtour des kystes les plus volumineux, l'irritation péri-kystique étant d'autant plus grande, que le kyste est soumis à une pression intérieure plus considérable; nous protestons contre ces idées absolument théoriques, car, de tous les examens que nous avons pratiqués, nous avons retiré cette conviction que ni lésions épithéliales, ni lésions péri-kystiques ne sont en rapport manifeste avec la tension du liquide intrakystique.

Sur les coupes que nous avons observées, la hauteur

de l'épithélium de revêtement des kystes ne nous a pas paru en rapport avec le volume de ceux-ci; au contraire, nous avons vu parfois que la hauteur de l'épithélium variait dans un même kyste, ce qui nous paraît impossible à expliquer si la tension du liquide joue véritablement un rôle dans la forme de l'épithélium.

Quant à la pression qu'exerce le kyste sur le parenchyme voisin, elle ne nous paraît pas évidente. Si parfois on rencontre des glomérules encastrés à la surface de la paroi kystique, si le bouquet glomérulaire est même quelque peu aplati parallèlement à la surface de la poche et si le tissu interstitiel adjacent, condensé, montre à côté de vaisseaux encore normaux des canaux urinifères réduits et atrophiés et plus ou moins perméables à l'urine, si *à priori*, tous ces désordres semblent relever d'une irritation chronique de cause originellement mécanique, rien ne démontre cependant qu'une telle pathogénie soit exacte.

Au contraire, là où les auteurs décrivent des lésions rénales dues à la compression exercée par le kyste, nous avons pu voir des altérations qui contredisaient la possibilité d'une compression par le kyste.

Nous avons pu voir ainsi sur une coupe, un grand kyste dans la paroi duquel se trouvait un kyste plus petit, nullement comprimé par la poche tumorale, mais qui, au contraire, faisait saillie à l'intérieur du kyste (fig. 1).

Dans ce cas, il faut admettre que la tension intrakystique n'est pas proportionnelle au volume du kyste, puisqu'elle est elle-même refoulée par ces poches interstitielles beaucoup plus petites qu'elles.

Quant aux altérations scléreuses périkystiques, nous ne croyons pas qu'elles relèvent exclusivement de la

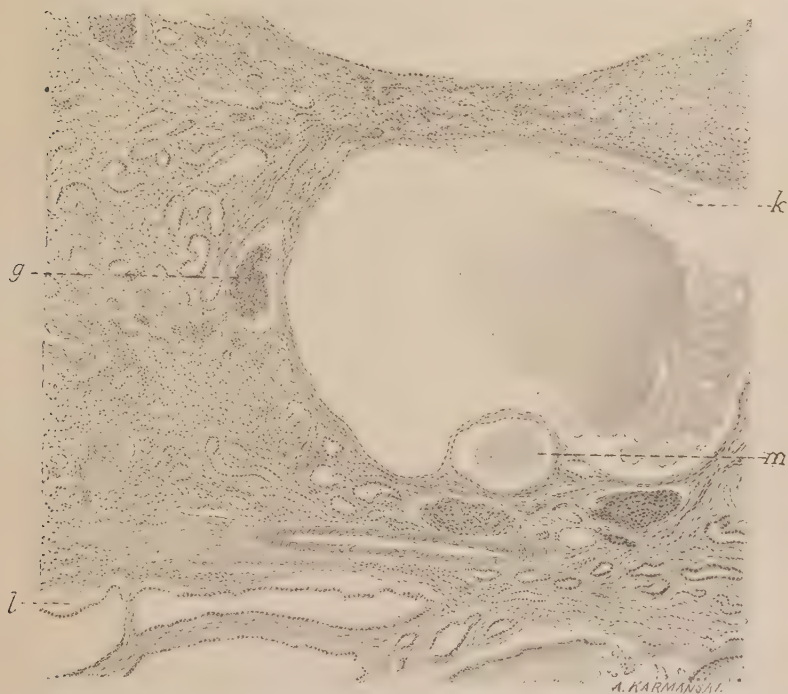


Fig. 1. — Rein polykystique congénital. Portion du rein peu envahie par les kystes. (Grossissement 1/55.)

k, grand kyste, avec lambeaux d'épithéliums endothélioïdes flottants dans la cavité.

m, micro-kyste soulevant la paroi du grand kyste, alors que trois glomérules adjacents semblent comprimés par la masse tumorale liquide.

g, bouquet glomérulaire, en forme de haricot, coiffant la paroi du grand kyste, qui semble l'avoir refoulé.

l, longs onduits tapissés par un épithélium cubique haut, riche en noyaux, et rappelant les cavités des adénomes papillaires ou cavitaires du rein.

présence des kystes, et, si nous ne nions pas l'intervention de ceux-ci dans la production des lésions scléreuses,

nous ferons remarquer, cependant, que l'intensité de la sclérose n'est nullement proportionnée au volume ni au nombre des kystes et, c'est parfois, dans les régions les moins kystiques du rein que la sclérose est la plus intense. Pour nous, la sclérose relève de raisons multiples et complexes.

Nous pensons devoir rattacher la production fibreuse que l'on constate, à des causes de pathogénie générale, intoxication ou toxi-infection, auxquelles le rein polykystique, plus encore que le rein sain, se trouve exposé.

Toutes ces causes agissent plus que la présence du kyste pour produire une irritation chronique inflammatoire périkystique et même parakystique.

En résumé, nous considérons les lésions scléreuses constatées à côté des kystes, non comme résultantes de ceux-ci, mais comme phénomènes surajoutés, comme de simples lésions d'une néphrite qui se présente à nous avec ses caractères anatomiques ordinaires, un peu modifiés par la présence des kystes. Les tubes apparaissent en effet réduits et aplatis, les glomérules sont tassés et refoulés par les masses tumorales ou ectasiés, la capsule de Bowmann étant à la fois sclérosée et ectasiée.

Nous trouvons encore la preuve de l'origine toxi-infectieuse néphritique dans ce fait fréquent, qu'au lieu d'être atteint d'une lésion chronique fibreuse, le tissu conjonctif rénal présente seulement des lésions inflammatoires subaiguës : la présence d'îlots nodulaires formés de leucocytes surtout mononucléaires en fait foi, car ces nodules toxi-infectieux, sont identiques en tous points

aux formations inflammatoires insulaires qu'on rencontre dans tous les reins atteints de néphrite.

Nous ajouterons encore que dans le rein polykystique, toutes ces diverses manifestations de néphrite peuvent manquer et nous en rapportons une observation probante (Obs. n° 113).

Donc, non seulement cette sclérose n'est pas systématisée au pourtour des kystes, non seulement elle est banale, affectant une allure néphritique, mais encore elle peut manquer dans le rein polykystique. Nous en concluons donc que les kystes, dans la maladie kystique rénale, ne déterminent par eux-mêmes que peu de lésions dans le tissu conjonctif avoisinant : ce qui renforce notre opinion de l'origine congénitale de ces kystes, car il est peu probable que le rein se montrerait aussi tolérant pour une lésion récente en évolution; mais le peu de réactions s'explique au contraire très bien, si l'on admet que le kyste est une malformation congénitale.

Il n'est d'ailleurs pas la seule malformation que présente le rein polykystique. En effet, on a assez souvent décrit dans la zone péri-kystique des « néoformations canaliculaires caractérisées par la présence, parmi les placards fibroïdes d'îlots épithéliaux, de tubes simples ou d'apparence adénomateuse » (Letulle).

Les auteurs ont voulu voir dans ce processus de prolifération une tendance manifeste du parenchyme rénal, aux « hyperplasies épithéliales de suppléance ». Les fonctions de la glande étant partiellement supprimées, par ce fait, des malformations embryonnaires se trouvent ainsi compensées par « ces surproductions complé-

mentaires ». Cette façon d'interpréter des détails microscopiques, anciennement connus, nous paraît difficile à admettre. Ces cavités, qu'on rencontre fréquemment et dont nous rapportons un bel exemple (Observation de M. le Prof. Letulle, n° 853) sont allongées et sinueuses. L'épithélium qui les tapisse est très riche en noyaux; les cellules en sont hautes, cubiques ou cylindriques. Ce sont plutôt des ébauches de cysto-adénomes que des cavités kystiques; il n'est pas exceptionnel de rencontrer sur les parois de ces cavités (fig. 2), des saillies d'apparence papillaire revêtues des mêmes épithéliums et qui ne diffèrent en somme des adénomes papillaires ou cavitaires du rein par aucun caractère fondamental : n'étaient leurs dimensions restreintes et l'absence de formations tumorales isolées, on pourrait dire que l'on a affaire, en ces points, à des évolutions cysto-adénomateuses microscopiques. Ce sont du reste ces mêmes éléments qui constituent les tumeurs manifestement congénitales du rein qu'on décrit sous le nom de cysto-adénomes, mais dans ce cas le kyste constitue la partie la moins importante du processus. Ainsi donc, ces constatations viennent encore à l'appui de notre conception sur la genèse des reins polykystiques, qui ne sont que le résultat d'une malfacon embryonnaire; la papillite fœtale ou la sclérose péritubulaire aboutissant l'une et l'autre à la rétention n'ayant pu être vérifiées. Il en est de même de l'hypothèse qui attribue les kystes à une suractivité des épithéliums tubulaires et glomérulaires, suractivité tumorale et kystomateuse accompagnée de dégénérescence mucoïde.

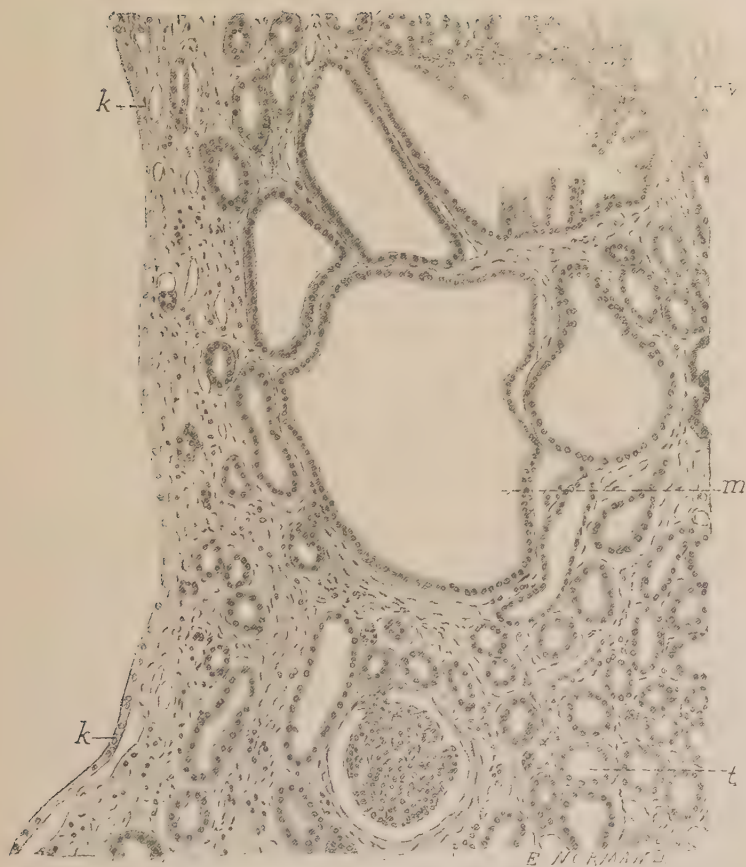


Fig. 2. — Grand kyste congénital du rein, avec cysto-adénome papillaire adjacent. (Grossissement, 1/115).

k, k, épithéliums cuboïdes, aplatis, d'un grand kyste occupant la presque totale épaisseur du rein.

m, une des cavités du cysto-adénome, tapissée par un épithélium cubique, au protoplasma coloré, très riche en noyaux contractés.

v, une autre cavité du cysto-adénome, montrant de nombreux replis épithéliaux, d'aspect papillaire, abondamment fournis de noyaux et très irrégulièrement répartis à la face interne de la cavité.

t, tubes du rein, aux épithéliums clairs, sains.

Les examens que nous avons pratiqués n'ont jamais éveillé en nous l'idée d'une évolution tumorale probable, mais au contraire, les cavités kystiques nous sont apparues comme des lésions anciennes dépourvues de toute activité envahissante, ce processus d'envahissement étant du reste en contradiction avec l'absence si fréquente de compression autour des kystes, et aussi avec l'intégrité de la capsule d'enveloppe du rein, des vaisseaux, des ganglions lymphatiques

Quant aux soi-disant métastases qui constituent les malformations polykystiques des autres organes, on ne les discute plus à l'heure actuelle; on s'accorde à reconnaître que ces malformations sont du même ordre que la lésion rénale et non secondaire, et leur coexistence constitue justement un des meilleurs arguments en faveur de la théorie moderne que nous faisons nôtre, et qui considère « la formation des kystes épithéliaux « quels qu'en soient le nombre et le siège, comme la « manifestation évidente et commune d'une *dysembryo-* « *plastie*, d'une défectuosité formative d'épithélium « survenue au cours du développement embryonnaire de « l'organisme. » Ces manifestations dysembryoplastiques extrarénales concomitantes au rein polykystique sont caractérisées par deux faits importants : tout d'abord c'est que ces malformations kystiques revêtent presque toujours la même apparence histologique que les kystes rénaux, nos observations en font foi; en second lieu, les malformations kystiques d'un organe s'accompagnent d'autres malformations non kystiques : le poumon dans

notre observation n° 113 offre un exemple frappant de ces malformations non kystiques.

OBSERVATION B. — 113.

Reins polykystiques congénitaux. — Malformations viscérales multiples. — Foie à lobe flottant. — Rates supplémentaires. — Poumons multilobés. — Cancer de l'utérus. — Typhlo-colite chronique.

Ch..., Clotilde, 30 ans, atteinte de cancer étendu du col de l'utérus meurt de cachexie.

A l'autopsie. — Les deux reins se présentent très volumineux, couverts de nombreux kystes disséminés, non seulement à la surface, mais dans la profondeur du parenchyme rénal.

Les deux uretères, dont le trajet est comprimé par le cancer utérin, sont distendus. Les kystes sont de dimensions variables; la plupart sont volumineux et sont en quantité innombrable.

Examen histologique. — Au microscope, tous les kystes sont remarquables par l'intégrité presque parfaite du parenchyme rénal qui les entoure.

Ceux qui bombent à la surface de l'organe n'ont même pas épaissi la capsule d'enveloppe du rein, intimement confondue avec la paroi de la poche kystique. De place en place cependant, dans la substance corticale, on trouve çà et là, quelques glomérules de Malpighi scléreux et atrophisés.

Les grands kystes sont tapissés par une couche d'épithélium en général très mince, peu saillante à la surface de la paroi, mais ces éléments épithéliaux sont très petits, et leurs noyaux vivement teintés paraissent ainsi extrêmement rapprochés les uns des autres, laissant à peine un peu de place pour le protoplasma épithélial. A l'intérieur des grands kystes, on trouve un liquide granuleux, coloré en rose par

les colorants. Rarement ce liquide a l'aspect hyalin ou colloïde. Les kystes moyens ont plus fréquemment un contenu hyalin ou colloïde, fortement coloré en rose orangé vif par l'éosine.

Les petits kystes peuvent avoir des dimensions égales, ou inférieures même à celles des glomérules; dans ces cas, en recherchant avec soin la présence d'un moignon glomérulaire, on n'arrive point à établir la nature glomérulaire de ces kystes. Dans une coupe seulement, nous avons pu trouver un ou deux petits kystes plus gros qu'un glomérule habituel, mais n'ayant pas leur forme régulière, et contenant à leur intérieur un bouquet glomérulaire, petit, adhérent à la surface du kyste. Il s'agit donc, dans ce cas, de véritables petits kystes glomérulaires. Par contre, il est possible sur quelques coupes, de découvrir en plein tissu pyramidal, des kystes minimes appendus à la paroi d'un canal urinifère, à la façon d'un anévrisme. L'intérieur de ces petites cavités appendues aux conduits, est rempli par un liquide urinaire, coagulé, associé à de nombreux leucocytes mononucléaires. Maintes fois aussi, les kystes moyens et petits ont une forme irrégulière, comme bosselée, avec une paroi onduleuse. Aucune lésion des sommets des pyramides, qu'on peut rencontrer sur les coupes, et dont les canaux collecteurs paraissent au contraire distendus par suite de la stase urétérale occasionnée par le cancer de l'utérus. En résumé, pour l'observation présentée, les innombrables kystes ne relèvent pas certainement des petits îlots de néphrite chronique semés au hasard dans l'épaisseur du rein.

Foie. — Malformé, montre son lobe droit très allongé, dirigé verticalement et portant appendu à sa partie inférieure une portion en forme de lobe flottant. Ce lobe flottant mesure 10 centimètres de haut sur autant de large et apparaît comme appendu au foie par un sillon transversal; il porte à sa partie inféro-interne et gauche, la vésicule biliaire qui déborde son bord interne.

Les ganglions du hile du foie sont très anthracosiques. Sur les coupes, le foie paraît gras avec stéatose péri-portale très marquée; il est en même temps quelque peu cardiaque et cyanosé. Sur plusieurs coupes, on découvre dans les moyens espaces portes plusieurs grandes cavités recouvertes à leur face interne par une couche unique d'épithélium cubique rappelant en petit les épithéliums cylindriques des canaux biliaires.

Ces multiples cavités qui sont au nombre de 5 ou 6 et pour la plupart très dilatées, contiennent un liquide séro-albumineux précipité par les réactifs et coloré en rose sale. Il semble bien qu'il s'agisse de malformations des canaux biliaires, avec ectasie hyperplastique canaliculaire et circonscrite.

A la surface du foie, au-dessous de la capsule de Glisson, on découvre un vaste îlot de malformations des canaux biliaires. Dans un placard fibreux, visible à l'œil nu, mesurant au moins 3 millimètres, se découpent de nombreuses cavités angiomateuses polygonales tapissées par un épithélium cubique, très haut, très richement nucléé et réparti sur une seule couche. Le contenu est un liquide rosâtre, granuleux, au milieu duquel flottent de très rares leucocytes mononucléaires. Il s'agit incontestablement d'un placard de malformations biliaires (angiomes biliaires.)

Rate. — On trouve 12 petites rates supplémentaires disposées en série autour du hile.

Poumons. — Poumon droit : 5 lobes. A la face inférieure du lobe supérieur, tout auprès du repli formé par la plèvre interlobaire, on aperçoit un réseau de trainées blanchâtres, rappelant assez bien l'aspect des lymphangites cancéreuses sous-pleurales. Le reste de la surface pleurale paraît sain. — OEdème considérable du lobe inférieur ou 5^e lobe. On ne trouve pas trace de tuberculose au sommet du poumon, mais au hile existe plusieurs ganglions anthracosiques et calcifiés.

Poumon gauche : trois lobes et la languette pulmonaire,

qui se détache de la partie inférieure du lobe supérieur, tend elle-même à se subdiviser en deux lobes. Sur les coupes passant par une des régions malformées le parenchyme pulmonaire sous-pleural affecte une disposition fort curieuse : le squelette élastique de la plèvre ayant été coloré par l'orséine, permet d'établir l'existence d'un double feuillet pleural, reconnaissable à la présence de quatre limitantes élastiques : à un moment donné ces deux feuillets pleuraux s'écartent et semblent donner accès, dans leur intervalle, à un appareil vasculaire malformé qui s'étale de plus en plus épais à la surface du poumon normal. Dans ce poumon superficiel malformé, les coupes des bronches sont très nombreuses. La plupart d'entre elles sont munies de noyaux cartilagineux, petits, du type élastique ; mais autant le revêtement cylindrique cilié qui borde la lumière de la bronche est typique, autant le chorion sous-jacent semble réduit et presque atrophié. En effet, la couche épithéliale repose sur une bande conjonctive très mince, plate, pauvre en vaisseaux et presque atrophiée toujours dépourvue d'une membrane basale, en tout cas, incapable de faire les replis habituels dans les grosses bronches cartilagineuses.

Sur les plus grandes de ces cavités bronchiques, la membrane basale est presque constante. Le chorion muqueux toujours très mince, possède un réseau élastique fort net : on voit apparaître de place en place quelques anneaux musculaires (fibres de Reissessen) très rapprochés de la membrane basale et assez richement élastiques. Les masses cartilagineuses extérieures aux muscles de Reissessen sont petites, en général ovalaires et engainées par un périchondre très riche en fibres élastiques ; enfin, sur les plus grosses de ces bronches, visibles à l'œil nu et pouvant avoir 2 à 3 millimètres de diamètre, les cartilages prennent une forme lamellaire et dans leur concavité laissent apercevoir, çà et là, de très rares acini-glandulaires. Les vaisseaux qui accompagnent ces formations bronchiques défectueuses, sont remarquables par leur richesse

excessive en fibres élastiques. Ils sont en effet entourés par un énorme anneau de faisceaux élastiques conglomérés au point d'être opaques; ces vaisseaux pour la plupart semblent appartenir aux artères pulmonaires car ils sont autant de satellites adjacents aux coupes des bronches.

Dans du tissu interstitiel qui sépare ces nombreuses ramifications bronchiques on ne trouve pour ainsi dire jamais d'acini ni d'infundibulums pulmonaires. Le tissu conjonctivo-vasculaire est dense, riche en fibres élastiques et en leucocytes immigrés et les seules cavités que l'on aperçoive sont les unes des artérioles ou des veinules gorgées de sang, les autres des cavités aériennes allongées, souvent rameuses, tapissées par un épithélium cubique, haut, très riche en noyaux, et qu'il est impossible de ne pas prendre pour autant de minimes ramifications bronchiques dont la lumière est très rétrécie.

Tous les détails qui précèdent, permettent d'affirmer à coup sûr, qu'il s'agit de portions de poumon malformé, dans lesquels l'arbre bronchique en végétant, n'a établi aucune connexion avec les lobules et les acini pulmonaires. On peut comparer à juste titre ces malformations bronchiques sous-pleurales aux formations défectueuses sous-glissonniennes du foie.

Il est vraisemblable que cette disposition anormale des bronches malformées donnait lieu aux traînées blanchâtres signalées à l'examen microscopique.

Utérus. — L'utérus est atteint de cancer du col : les lésions destructives ont envahi la partie adjacente du vagin.

Au microscope : la surface du col est atteinte d'une destruction nécrosique très étendue; au-dessous de ces portions sphacélées, du tissu fibreux interstitiel de la région cervicale apparaît, densifié et infiltré par des fusées d'épithélioma atypique.

Les cellules cancéreuses sont petites, s'infiltrant par fusées carcinomateuses, irrégulières, sans former en certains points de globes épidermiques. Le corps de l'utérus est lui-même envahi au voisinage du col.

Intestins. — L'intestin grêle est normal. Le gros intestin qui lui fait suite est extrêmement réduit, au point qu'en ouvrant la dernière anse iléale, où l'on trouve quelques ulcérations superficielles anciennes, on tombe, directement et à plein canal, dans un gros intestin cylindrique, épais de 2 centimètres 1/2, sans qu'on puisse distinguer véritablement le cæcum du côlon ascendant. La muqueuse du gros intestin qui fait suite bout à bout à l'iléon, sans former d'angle iléo-cæcal, est comme ulcérée sur une longueur de 7 millimètres environ. A première vue, à la surface de ce canal iléo-colique, on ne trouve même point d'appendice. Toutefois, en disséquant avec soin ce cylindre inflammatoire adhérent à la fosse iliaque, on reconnaît un appendice vermiforme, long de 1 centimètre 1/2, caché en arrière du côlon par d'anciennes adhérences inflammatoires. Le reste du côlon ascendant montre quelques ulcérations brunâtres, d'apparence récente. Le péritoine, un peu blanchâtre et densifié au voisinage de cette vieille lésion iléo-cæcale, est normal dans tout le reste de son étendue.

Péricarde. — Péricardite fibrineuse récente aiguë.

Le péricarde est le siège de lésions inflammatoires récentes : péricardite récente. L'exsudat fibrineux qui recouvre le péricarde consiste en placards larges fibrineux, peu adhérents à la surface de la séreuse, et permettant de voir en maints endroits des amas d'endothéliums proliférés, encore en place, et recouvrant la lame péricardique dans les intervalles.

Les mailles cellulo-adipeuses de l'épicarde ne contiennent qu'un petit nombre de leucocytes exudés; les faisceaux musculaires sous-épicardiques sont maintesfois vasculaires (atrophie hyperplasmique). Le reste du myocarde est sain et l'endocarde en particulier est normal.

Ganglions. — Un grand nombre de ganglions prélobaires apparaissent fortement pigmentés et sur les coupes se montrent largement tatoués de pigment ocre (rubigine). De place en place, les ganglions commencent à subir la dégénérescence amyloïde.

En résumé l'observation précédente a permis de constater la coexistence de malformations viscérales multiples (foie, rein, poumon), avec des lésions de la maladie polykystique du rein. La mort est survenue par affection cancéreuse de l'utérus, compliquée de lésions chroniques ulcéreuses de l'origine du gros intestin. La disparition atrophique presque complète du cæcum, et la suppression de l'angle iléo-cæcal paraissent relever d'un double processus pathologique inflammatoire (typhlo-colite ulcéreuse et dysembryoplastique probable. Désaxation iléo-cæcale.

OBSERVATION B. — 853.

Reins polykystiques. — Urémie suraiguë. — Kystes multiples du foie avec ancien kyste hydatique du foie. — Névrome ganglionnaire de la glande surrénale gauche.

R..., Claude, 45 ans, avait été soigné quelque temps auparavant pour embarras gastrique fébrile dans le Service.

Il rentre le 16 octobre 1905 et succombe en quelques heures à des accidents urémiques suraigus. Aucun renseignement sur les antécédents pathologiques.

A l'autopsie. — Les deux reins sont énormes, transformés en masses polykystiques; le droit pèse 490 grammes, le gauche 1180 grammes.

Le rein gauche paraît entièrement transformé en une multitude de poches kystiques contenant une urine roussâtre; quelques poches cependant contiennent un liquide plus clair d'apparence urinaire. Bassinet mesure 8 centimètres de haut. Le rein droit est beaucoup moins altéré sur toute sa partie inférieure : les deux uretères semblent modérément dilatées et ne présentent aucune trace de kystes dans l'épais-

seur de leur muqueuse. — Vessie normale. On trouve quelque caillots sanguins récents dans les calices et le bassin du rein gauche.

Au microscope. — Les énormes kystes du rein sont presque toujours limités par une cloison fibroïde, très mince, souvent commune à d'autres kystes adjacents. La face interne des poches est régulièrement tapissée par une couche uniforme de petits épithéliums cuboïdes, très serrés, pourvus de noyaux vivement teintés; de place en place, dans ces grands kystes, la couche épithéliale semble faire défaut, réduite à une couche extrêmement mince d'éléments cellulaires, d'aspect endothélioïde. Toutefois, même en ces points, les noyaux sont beaucoup plus rapprochés les uns des autres qu'on ne les voit dans les endothéliums véritables. Le contenu de ces grands kystes est fort variable. Tantôt il consiste en liquide devenu granuleux par durcissement, à peine coloré par l'éosine et d'apparence très fluide; on ne trouve pour ainsi dire aucun élément cellulaire au milieu de ces fins grumeaux. Tantôt au contraire la poche kystique est remplie, d'une manière incomplète, par une substance dense et brillante, manifestement ferme et d'apparence colloïde. L'éosine colore cette substance en rose brique très vif; enfin la poche peut contenir côte à côte, un liquide granuleux à peine colorable, des masses de formes irrégulières, vivement teintées par l'éosine, des blocs gris-brun sale, arrondis ou ovalaires, formés de couches stratifiées parallèlement à leur surface, et des cristaux aciculés d'acides gras. Suivant les points, ces différentes substances diversement colorées se combinent et donnent au contenu des kystes un aspect bigarré des plus variables. On peut même trouver des poches kystiques contenant des globules rouges bien reconnaissables, associés à de larges placards de leucocytes poly ou mononucléaires.

Dans les intervalles de parenchyme rénal séparant les grands kystes, on rencontre maintes fois des régions où les tubes du rein et les glomérules sont reconnaissables, mais presque tou

jours incrustés au milieu d'un tissu conjonctif dense de sclérose rénale. Dans ce cas, les tubes urinifères sont presque toujours remplis de cylindres colloïdes ; de place en place enfin, le tissu interstitiel est parsemé de fusées de leucocytes immigrés dans les espaces sous-conjonctifs. Les régions moins altérées du rein permettent de reconnaître à côté des kystes, grands, moyens ou petits, la présence des parties constitutives du rein. Ce sont par exemple : des tubes droits, des canaux collecteurs de dimensions et de formes les plus diverses. Toutefois dans l'épaisseur de ces pyramides ainsi taraudées par des kystes, il est fréquent de trouver des poches kystiques, remarquables à la fois par leur contenu et la disposition de leur paroi.

Le contenu est maintes fois constitué par une boue d'apparence mucoïde, colorée en gris jaunâtre sale, et la matière, accumulée dans ces kystes, semble y avoir été brassée : elle forme des ondulations, des sortes de bourbillons dont les sinuosités sont très faciles à reconnaître. On peut dire que, dans ces cavités, l'urine ne circulait pas à l'aise, si tant est qu'elle y passait.

Aucune trace de cristaux n'y est d'ailleurs reconnaissable ; quant aux parois, elles se montrent maintes fois hérissées de saillies ou pédicules, d'apparence pour ainsi dire papillaire et constituées par autant d'axes fibreux recouverts d'une couche unique de très petites cellules épithéliales cuboïdes.

Dans le reste du rein, le parenchyme rénal est mieux formé, les glomérules nombreux sont les glomérules intacts ; mais cependant, le plus grand nombre des tubes contournés sont très notablement dilatés et se montrent petits, affaissés, disposés souvent en lignes onduleuses, et diversement découpées.

Cette ectasie des tubes contournés est d'autant plus remarquable, que les cloisons interstitielles sont demeurées très minces, très fines et peu vasculaires, comme à l'état normal. Il est difficile de considérer cette disposition atypique des

tubes contournés, comme une lésion atrophique des régions labyrinthiques. Peut-on en inférer qu'une stase par rétrodilatation s'y soit produite ?

Foie. — 1.450 grammes.

Montre à la surface du lobe droit, vers le bord postérieur, une douzaine de kystes, petits, sous-capsulaires : on en trouve aussi quelques-uns sur la coupe, perpendiculairement à la surface de l'organe. En outre, à la partie profonde de la face inférieure du lobe gauche, on découvre un kyste hydatique, de la grosseur d'un œuf de poule, crétacé et dont les membranes rompues forment un magma mélangé à une matière crémeuse.

Sur les coupes, à l'examen histologique, les poches kystiques sous-glissonniennes sont limitées par une enveloppe fibreuse mince, assez dense, dépourvue de fibres élastiques et pauvre en cellules interstitielles, et, en dedans de laquelle, s'étale une couche unique de petits épithéliums très plats, très courts, car les noyaux semblent presque au contact les uns des autres. Le liquide qui remplit ces kystes est incolore ou vaguement teinté en rose par l'éosine.

Un grand nombre de ces kystes, aussi bien sous-capsulaires que intra-parenchymateux, sont manifestement adjacents à de grands espaces porto-biliaires ; ils semblent bien cependant, n'affecter aucun rapport direct avec les ramifications biliaires contenues dans les espaces portes en question. En effet, ces canaux biliaires semblent bien conformés et possèdent leur couche uniforme de grands épithéliums cylindriques. Ils contrastent vivement avec les petites dimensions des épithéliums kystiques. Le reste du foie montre un léger épaissement de ces moyens et petits espaces biliaires, et une formation lobulée très appréciable en résulte.

Glandes surrénales. — Elles paraissent notablement grasses. Poids 17 grammes à deux.

La surrénale gauche est plus volumineuse et contient une substance médullaire apparemment hypertrophiée.

Le microscope démontre que les cellules de la couche médullaire sont abondamment réparties dans les espaces alvéolaires qui cloisonnent le centre de la glande : de plus la région la plus épaisse de l'organe contient un volumineux névrome ganglionnaire : la masse se compose de fibres nerveuses dépourvues de myéline et réunies en longues bandes, légèrement onduleuses, associées à de volumineux îlots de cellules nerveuses, presque toutes arrondies ou ovalaires, rarement bipolaires. Ces cellules nerveuses sont remarquables par leur protoplasma tantôt granuleux et plus souvent peut-être homogène, brillant, ayant même un aspect hyalin. Certaines de ces cellules sont vacuolaires, d'autres sont vivement teintées en brun par suite de la présence de nombreuses petites granulations pigmentaires incrustées dans le protoplasma de la cellule.

Un grand nombre possède plusieurs noyaux (presque 5 par cellule) ; la plupart de ces noyaux sont volumineux et pourvus de 1 et même 2 nucléoles vivement colorés. La plupart de ces cellules nerveuses ainsi constituées sont manifestement encapsulées. La recherche des corpuscules de Nissl n'a pas été possible à cause de la conservation de la pièce.

Les détails qui précèdent, permettent d'affirmer qu'il s'agit d'un volumineux ganglion nerveux, aberrant, intra-surrénal, et rentrant, comme tel, dans la description classique aujourd'hui, des névromes ganglionnaires de la surrenale dûs à une formation défectueuse de la région (dysembryoblastie).

En résumé, l'observation qui précède, montre que la coexistence de la maladie polykystique du rein avec des kystes multiples du foie et un névrome ganglio-cellulaire surrénal, relève d'une cause commune, d'une série de malformations congénitales. La survie prolongée du sujet s'explique par la persistance, dans les deux reins devenus néphritiques, d'un certain nombre de glomérules et d'épithéliums urinaires.

Les détails microscopiques du rein fournissent la preuve

que le liquide urinaire secrété utilisait encore une foule de cavités ectasiques qui lui livraient passage jusqu'à la papille largement perméable.

En résumé nous voyons d'après cette étude que la maladie polykystique du rein identique chez l'adulte et chez l'enfant est une affection d'origine congénitale, origine que nous expliquons par une hypothèse, qui, bien que logique, laisse encore beaucoup de points indécis, du fait de notre ignorance sur la cause des malformations, non seulement pour ce qui est des kystes proprements dits, viscéraux ou autres, mais aussi pour toutes les tumeurs congénitales.

Nous pensons que toutes ces poches épithélialisées communiquant entre elles ou indépendantes les unes des autres résultent d'une défectuosité formative dans le développement, dans la constitution du rein définitif.

Cette aberration formative, cette dysplasie explique de la meilleure façon les particularités que l'on observe dans les reins polykystiques. Elle est la seule en particulier qui puisse rendre compte d'une variété de rein polykystique dont nous n'avons trouvé qu'une observation rapportée par MM. Legueu et Verliac. Il s'agissait d'un rein polykystique partiel enlevé par Auvray à une fillette de 5 ans.

EXTRAIT DE L'OBSERVATION DE MM. LEGUEU ET VERLIAC.

La tumeur est formée de deux parties, l'une supérieure ayant la forme d'un demi-rein absolument normal; l'autre

inférieure du volume des deux poings, formant une masse arrondie qui se continue progressivement et sans aucune ligne de démarcation avec la partie supérieure. La capsule propre du rein passe de l'une à l'autre : seul le changement de forme et de coloration indique la transition du tissu sain au tissu malade.

La surface de la partie malade ne présente pas les bosselles qu'on observe si fréquemment sur les reins polykystiques. A la coupe, la région malade se présente comme une tumeur formée de grands kystes communiquant entre eux pour la plupart, et remplis d'un liquide limpide légèrement jaunâtre : les cloisons ont un aspect blanc nacré et, en aucun point de la région atteinte, on n'aperçoit le moindre indice du tissu rénal. Du côté de la partie normale du rein, la tumeur est nettement limitée par la cloison des kystes supérieurs avec son même aspect blanc nacré. Au niveau du bassinnet, on ne voit en regard de la tumeur aucune trace de papille. La transformation kystique du rein est donc limitée, mais là où elle existe elle est absolument totale, macroscopiquement du moins.

L'examen histologique confirme cette impression. La partie supérieure du rein est absolument normale. Au contact même de la tumeur, il n'existe aucun signe de compression et on ne trouve aucun trace de sclérose. La bande fibreuse qui limite les kystes supérieurs, constitue la limite même des lésions, et ni tissu fibreux ni kystes ne la franchissent.

La tumeur elle-même est constituée par des closions complètement fibreuses tapissées d'un épithélium aplati sans aucun indice de prolifération, mais aussi sans aucun signe de dégénérescence. Ce qui est particulièrement intéressant, c'est qu'en aucun point examiné, on ne trouve d'élément rappelant le tissu rénal : il n'y a ni tubes ni glomérules, et on n'en retrouve aucune trace, pas plus au niveau de la région corticale que du bassinnet.

Il est évident que cette « aplasie » absolue du seg-

ment inférieur d'un rein rappelle la disposition structurale des kystes périrénaux et reconnaît, comme pour eux, une origine manifestement congénitale.

Dans toutes leurs variétés, les reins polykystiques résultent donc toujours d'une malformation congénitale, d'une « dysembryoplastie ».

CHAPITRE I

KYSTES SÉREUX

Dans ce chapitre, nous étudierons non seulement les grands kystes séreux chirurgicaux du rein, mais encore les petits kystes qui se rencontrent si fréquemment en dehors de la néphrite chronique atrophique lente.

Nous tenons à réunir dans une même étude ces deux variétés de kystes qui ne se différencient que par leur volume.

Le simple fait que le hasard d'une exploration ou leur volume les fait découvrir, rend les uns justiciables de la chirurgie, alors que les autres ne sont que des trouvailles d'autopsie : mais à part la différence de volume, ils sont absolument identiques.

La conception qui oppose le volumineux kyste solitaire aux multiples petits kystes est d'une inexactitude frappante.

En effet, le kyste dit unique est, le plus souvent, associé à un nombre variable de kystes conglomérés de volume très divers et qui, tantôt sont des satellites prochains, et tantôt sont épars dans le reste du parenchyme

rénal; les kystes associés affectent avec le parenchyme des rapports identiques à ceux des grands kystes.

Profonds, ils ont une paroi intimement adhérente à la substance rénale; superficiels, ils soulèvent la capsule d'enveloppe du rein qui se décortique presque toujours sans difficulté.

Grands ou petits, ces kystes ont un contenu analogue à celui des kystes de la maladie polykystique : généralement c'est un liquide clair, urinaire; parfois c'est une substance colorée, brunâtre, hémorragique lorsqu'une rupture spontanée ou traumatique de quelques vaisseaux pariétaux les a inondés de sang.

Au microscope, quel que soit le volume des kystes, la paroi est toujours formée d'un revêtement épithélial continu, bas, plat, endothélioïde très souvent.

Parfois il est plus haut, et est alors cuboïde et même cubique. Cet épithélium est doublé d'une membrane fibreuse, mince, uniforme, autour de laquelle le tissu rénal peut, dans une zone très restreinte, présenter quelques signes d'induration fibreuse avec atrophie légère des organes, tubes et glomérules; mais le plus souvent ce tissu rénal péri-kystique est normal.

Cette structure, que nous avons observée dans nos diverses préparations, nous montre l'analogie qui existe entre ces kystes et ceux de la maladie polykystique : aussi en présence de cette analogie et de bien d'autres que nous signalerons plus loin, nous n'hésitons pas à admettre pour les kystes séreux les explications pathogéniques que nous avons acceptées pour le rein polykystique.

On a émis sur la pathogénie de ces kystes les mêmes théories que pour la maladie polykystique et on a voulu attribuer les lésions observées « à une activité anormale » acquise par les épithéliums rénaux, à une suractivité « à la fois proliférante et sécrétoire qui rapprocherait » ces formations kystiques des épithéliomes mucoïdes. » Si cette théorie peut s'appliquer à certains kystes du rein, que nous n'avons jamais rencontrés, elle nous paraît insoutenable en présence de la structure habituelle des kystes que nous avons observés au cours de nos recherches.

Beaucoup d'auteurs ne croient plus du reste à cette hypothèse mais par contre, ils considèrent les kystes comme le résultat d'une rétention urinaire au-dessus d'un obstacle péricanaliculaire, obstacle qui résulterait d'un placard de sclérose, d'origine indéterminée. Or cette théorie ne saurait prévaloir contre le fait capital suivant : le placard fibreux n'existe pas dans les cas que nous envisageons, aucun obstacle n'est visible sur les tubes urinaires au pourtour des kystes, ni entre le kyste et le bassinet; c'est une constatation de la plus haute importance qui, par son évidence, nous dispense de tout autre argument, et qui résulte des coupes en séries qu'a pratiquées M. Verliac, ainsi qu'en témoigne l'observation suivante :

Jean...; C. 71 ans; décès, le 28 octobre 1911, dans le service de M. Legueu.

Diagnostic : Cancer de la prostate inopérable en raison de l'état général du malade.

Autopsie : Un léger épanchement citrin dans la plèvre droite. Les poumons sont très emphysémateux. La plèvre paraît épaissie et montre au centre des placards anthracosiques de petites saillies punctiformes grisâtres.

Le cœur pèse 830 grammes. Ses cavités droites sont très dilatées. Le péricarde présente d'épaisses plaques laiteuses disséminées. A la coupe, le cœur droit est dilaté et hypertrophié. L'hypertrophie est plus marquée encore sur le cœur gauche, sauf au milieu de la paroi antérieure où la paroi est très mince, blanche (ancien infarctus aujourd'hui scléreux). Athérome très marqué de la base de la grande valve mitrale et des valvules sigmoïdes : deux d'entre elles sont soudées par des végétations calcaires.

Les ganglions trachéobronchiques sont volumineux, très durs et entièrement anthracosiques sans lésions tuberculeuses apparentes.

Le foie pèse 2.080 grammes. Sa face supérieure est plissée longitudinalement. Une cicatrice fibreuse transversale s'étend le long du rebord costal à partir de la vésicule délimitant un lobe flottant.

La rate (360 grammes) est entourée d'épaisses fausses membranes de périsplénite extrêmement adhérentes : elle est scléreuse et congestionnée. Au niveau du pédicule, se trouve une rate accessoire du volume d'une noisette. Le tube digestif est normal.

Au niveau de l'appareil urinaire, on note les lésions suivantes : la vessie est épaisse et dilatée; elle présente au pourtour du col des saillies blanchâtres. La prostate est volumineuse.

Le long de la partie postérieure de l'urètre prostatique, se voient une série de saillies blanches à contours arrondis. Les uretères ne sont pas dilatés; le bassin des deux reins est normal. Le rein droit est congestionné, paraît peu scléreux, se décortique bien. Le rein gauche présente au niveau du pôle inférieur sur la face antérieure un kyste du volume d'une petite pomme.

L'examen microscopique montre au niveau du foie de la congestion, de la dégénérescence granuleuse des cellules : de la périhépatite et un peu de sclérose superficielle.

La rate présente une périsplénite interne ancienne avec lamelles fibreuses. Il en est de même de la rate supplémentaire.

Les ganglions trachéobronchiques sont totalement fibreux et anthracosiques.

Le poumon montre une plèvre partout épaissie : en plusieurs points, se voient de petits nodules, les uns totalement fibreux, les autres vasculo-conjonctifs en voie de transformation fibreuse. Quelques lésions scléreuses périvasculaires dans l'épaisseur du poumon.

Le cœur est atteint de péricardite chronique fibreuse plastique ancienne, d'endocardite chronique fibreuse, de myocardite chronique fibreuse. Au niveau de l'infarctus, la paroi est presque totalement fibreuse.

Les surrénales présentent au niveau de la couche corticale une infiltration graisseuse généralisée.

Le rein droit est peu scléreux, très congestionné, présente dans la région corticale un adénome cavitairé, papillaire kystique à cellules cubiques, et dans la région médullaire plusieurs petits kystes à épithélium endothélioïde.

Le kyste du rein gauche est également à épithélium endothélioïde sans sclérose accentuée à son pourtour : entre sa partie profonde et le bassinét, il n'y a aucune plaque scléreuse, aucun rétrécissement tubulaire reconnaissable.

En résumé : il s'agit d'un grand kyste séreux sur un rein peu scléreux, mais observé chez un malade qui présente en même temps des malformations du rein opposé : kystes et adénome cavitairé, et des malformations d'autres organes (malformations hépatiques, rate supplémentaire).

Ce que montre surtout l'examen des coupes, c'est l'absence de toute compression tubulaire, de toute cause de rétention au voisinage du grand kyste séreux.

Il n'existe donc pas d'obstacle au-dessus duquel pourrait se faire la rétention urinaire. Force nous est donc de penser que, comme les kystes du rein polykystique dont ils ont la structure, les kystes des reins sains sont une lésion congénitale avec dysembryoplastie, identique au surplus, à tous les points de vue, aux formations semblables kystiques du foie, du cerveau, de la rate ou de l'œsophage.

Nous signalerons encore comme analogie qui rapproche les kystes séreux de la maladie polykystique, la coexistence fréquente de malformations congénitales dans le rein lui-même ou en dehors de lui. Ces altérations siègent soit au voisinage de la poche kystique, soit au loin en plein parenchyme glandulaire.

Parmi les plus souvent observées, nous citerons tout d'abord « les fibromes perlés » de la pyramide dont l'origine embryonnaire est indéniable, mais dont il est vrai la fréquence est grande. Nous n'avons pas vu de fibrome accolé au kyste; toujours il en était plus ou moins éloigné.

M. Letulle a signalé entre les cavités kystiques, en plein tissu labyrinthique la présence d'un hémangiome capillaire, lésion peu banale du rein et dont par conséquent l'importance est grande.

Plus importante encore au point de vue pathogénique nous paraît être la découverte auprès d'un grand kyste congénital à épithélium cuboïde par exemple, d'un îlot de cavités épithéliasées, à contours irréguliers.

La surface interne présente par place des saillies, sorte de papilles dont le revêtement à grosses cellules

cylindriques, riches en protoplasma et en noyaux, rappellent en tous points la structure des adénomes et des cysto-adénomes du rein.

Ces formations insulaires : adénome papillaire ou cavi-

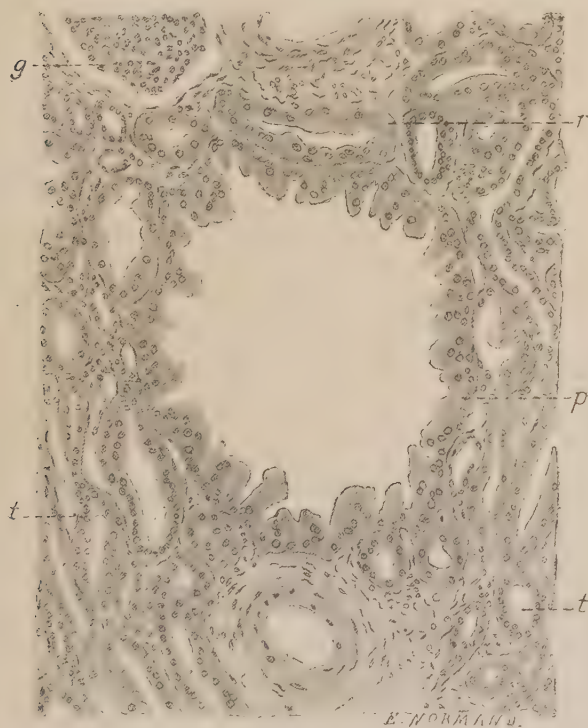


Fig. 3. — Micro-kyste (canal collecteur malformé) développé en pleine substance corticale et tapissé d'épithéliums cylindriques hauts, stratifiés par place (B. 651). (Grossissement, 1/160).

p, le kyste, transversalement sectionné, et dont la paroi est recouverte d'une couche continue d'épithéliums hauts, polymorphes, richement nucléés.

r, un des canaux atypiques, qui viennent déboucher dans le kyste.

t, tube normal.

g, glomérule sain.

taire suivant les points observés, signalées par M. Letulle, ont donc tous les caractères d'une dysembryolastie.

Il en est de même des malformations des canaux collecteurs (fig. 3) que nous avons observées et dont nous rapportons l'observation ci-dessous.

Par conséquent les kystes séreux, ont non seulement la même structure que les kystes du rein polykystique, mais ils s'accompagnent comme nous l'avons vu de malformations du rein lui-même et de malformations kystiques des autres organes.

L'observation précédente ainsi que les deux observations suivantes en font foi. (Observations de M. le Professeur Letulle n° B. 651 — n° B 1359).

OBSERVATION B. — 651.

Kystes multiples et cysto-adénomes des reins. — Kystes multiples de la glande pituitaire. — Polyadénomes kystoïdes du foie.

L..., François, 52 ans, atteint de cirrhose alcoolique du foie ayant subi de nombreuses ponctions (taille 1 m. 55, poids 61 kil. 550.)

A l'autopsie : en ouvrant l'abdomen, on retire 10 litres de liquide citrin jaunâtre.

Reins. — R. G. pèse 175 grammes. R. D. pèse 150 grammes. Ils sont modérément congestionnés. La surface de l'organe est très granuleuse, la capsule s'enlève difficilement. On trouve plusieurs petits kystes à la surface des 2 reins. L'atmosphère périrénale est extrêmement épaissie et dure.

Histologie. — Les coupes montrent de volumineux kystes occupant la hauteur totale de la substance corticale. Ces kystes n'ont rien de particulier; ils sont construits sur le type habituel, c'est-à-dire une paroi conjonctive très mince pouvant, en certains points, se réduire à une mince lamelle

de tissu conjonctif fibrilaire muni de rares cellules fixes : en dedans de cette membrane propre, existe une couche unique de cellules épithéliales, plates, lamellaires, tellement minces en certains endroits qu'elles sembleraient faire défaut, n'était la vive teinte rouge brique prise par les épithéliums, sous l'influence de l'éosine. Aucune réaction inflammatoire secondaire ne s'est produite autour de ces kystes, mais dans les points où ils avoisinent la capsule d'enveloppe, il est fréquent de trouver quelques mycrokystes, souvent moins volumineux qu'une capsule de Bowmann et à l'intérieur desquels l'épithélium est devenu endothélioïde, le contenu du kyste étant représenté par une masse colloïde colorée en rose par l'éosine ; de place en place, aussi bien à la surface du kyste que dans le reste de l'écorce rénale, on trouve quelques rares glomérules de Malpighi atrophiés, fibreux. A cette lésion indubitablement congénitale, s'ajoute une série d'autres malformations fort remarquables, disséminées dans toute l'épaisseur de l'organe. Tout d'abord, ce sont de place en place des cavités arrondies ou ovalaires, béantes qui creusent la substance corticale tout d'un coup, au milieu des tubes contournés encore normaux. Ces cavités sont remarquables par l'extrême minceur de leur membrane fondamentale, et par l'existence à l'intérieur, d'un revêtement cylindrique habituellement disposé sur une seule couche : ces grandes cellules cylindriques ont des noyaux volumineux avides d'hématéine.

Le contenu de ces poches est un liquide souvent granuleux, rosâtre, formé de nombreux débris épithéliaux. En parcourant les coupes on voit, surtout au voisinage des grands espaces vasculaires, d'autres kystes également volumineux mais dont le revêtement épithélial est formé de petites cellules cubiques serrées sur une seule couche et pourvues de noyaux beaucoup plus petits que ceux appartenant aux tubes contournés voisins.

Certaines de ces cavités kystiques prennent une disposition plus sinueuse que les précédentes : leur épithélium cyclindri-

que se dresse, s'accôle le long d'axes conjonctivo-vasculaires qui tendent à former ainsi, dans la lumière de la cavité kystique, des sortes de prolongements d'aspect papillomateux; souvent alors, les épithéliums de ces petits kystes papillomateux ont une couleur très vive, avide d'éosine, et l'on arrive ainsi, par transitions insensibles, jusqu'à découvrir de véritables petits adénomes et cysto-adénomes, microscopiques, inclus dans la portion normale du rein. Le nombre de ces malformations est considérable dans le cas actuel, puisque sur une coupe on peut en rencontrer plus de 9 à 10 îlots. Leur siège est des plus variable et n'affecte aucun rapport avec les lésions concomitantes : on peut avancer au contraire que les kystes et les adénomes demeurent plutôt éloignés des foyers de néphrites qui parsèment le tissu rénal.

Foie. — Il est très déformé: poids 1870 grammes. Il se divise en 2 lobes très distincts, le gauche étant plus volumineux que le droit. La surface de l'organe est recouverte des saillies volumineuses de différentes dimensions : il s'agit d'autant d'adénomes, dont le plus volumineux, logé à la partie supérieure externe du lobe droit est presque sphérique et mesure à peu près 6 centimètres dans les deux sens. L'épithélium qui le recouvre est très nacré. A la coupe on trouve un tissu jaunâtre : consistance crèmeuse. Toutes les autres tumeurs adénomateuses ont le même aspect et la même consistance. Sur les coupes, le foie est très cirrhotique : les granulations hépatiques logées dans les travées fibreuses sont tantôt des îlots de tissu hépatique d'apparence normale, tantôt des îlots adénomateux.

Au microscope. — Les lésions sont toutes de même structure; elles se caractérisent de la façon suivante : au sein d'un placard fibreux qui l'entoure de toute part, l'adénome apparaît composé de colonnes ou trabécules volumineuses. Ces trabécules, les plus jeunes sont encore très nettement des trabécules hépatiques, en ce sens que les cellules qui les constituent ont les réactions colorantes du protoplasma hépati-

que. Toutefois les noyaux sont beaucoup plus gros, plus nombreux et les canalicules biliaires délimités par les cellules adénomateuses sont plus larges, plus irréguliers que dans une trabécule saine; enfin très rapidement la trabécule prend un aspect kystique, grâce à la distension ectasiant du capillicule, qui refoulant de tous côtés la couronne de cellules adénomateuses qui l'entourent, devient une cavité kystique remplie d'un liquide colloïde avec débris cellulaires.

Les cellules adénomateuses, à mesure qu'elles s'écartent, deviennent de plus en plus cylindriques; simultanément la gangue conjonctivo-vasculaire qui accompagne les colonnes adénomateuses, prend un aspect lâche, très délié, nullement comparable à l'aspect des espaces inter-trabéculaires. Cette disposition du tissu conjonctif est d'autant plus importante qu'elle est rigoureusement circonscrite aux îlots adénomateux. Les cellules fixes accompagnant les cellules conjonctives lâches sont longues, fusiformes, souvent étoilées et les vaisseaux qui les accompagnent, intercalaires au parenchyme, paraissent ni nombreux, ni épais; il résulte de cette disposition que la gangue interstitielle était, pendant la vie, remplie de liquide séreux; la somme des trabécules adénomateuses est vaguement soutenue par un tissu lâche. Les vaisseaux sanguins du voisinage ne sont en aucun point envahis par ce processus adénomateux; on peut en conclure, selon toute vraisemblance, qu'il doit s'agir d'une formation défectueuse de la glande hépatique, bien plus que d'une métamorphose adéno-cancéreuse, plus ou moins récente. Sur d'autres points, au milieu des masses adénomateuses, on découvre encore des détails d'un haut intérêt : tel par exemple l'intérieur des capillaires distendus devenus kystiques; telle aussi la dislocation désordonnée des cellules adénomateuses qui, en certains points, ne présentent plus trace de leur disposition trabéculeuse.

Le reste de l'autopsie montre également l'existence de petits kystes congénitaux de la glande pituitaire : deux de ces kystes sont tapissés par des éphithéliums cylindriques ciliés.

Le cœur est normal, 290 grammes.

L'aorte pèse 70 grammes, normal.

La rate entourée de nombreuses adhérences pèse 265 grammes et offre un aspect carnifié.

Le reste de l'autopsie n'offre aucun intérêt.

En résumé, chez un alcoolique cirrhotique, les reins et la glande pituitaire présentent des kystes, des malformations, dont l'origine congénitale est démontrée à nos yeux par la coexistence de cysto-adénomes microscopiques de la glande rénale et de polyadénomes du foie.

OBSERVATION B. — 1359.

Kystes multiples du rein avec fibromes perlés de la pyramide. — Kystes multiples embryonnaires du foie. — Kyste du cerveau. — Pneumonie chronique scléreuse compliquée de pneumonie disséquante.

Antoine G..., 67 ans, entré à l'hôpital B..., pour une pneumonie bâtarde, peu fébrile, terminée rapidement par la mort. Pas de néphrite; les urines étaient normales.

A l'autopsie : on trouve plusieurs kystes viscéraux (encéphale, foie et rein).

Le rein gauche présente un aspect lobulé; sa surface est sillonnée de plusieurs cicatrices assez profondes. Poids 200 grammes (le cadavre mesure 1 m. 73 et pèse 70 kilos). Sur les coupes, 2 petits fibromes perlés existent, chacun au milieu d'une pyramide de Malpighi.

On aperçoit quelque petits kystes au voisinage d'une des cicatrices.

Le rein droit (190 grammes) ne possède ni cicatrices, ni kystes. Un fibrôme perlé existe dans une pyramide.

Examen microscopique. — Le plus volumineux des kystes que l'on rencontre, qui équivaut en coupe au volume d'une lentille, est remarquable par 4 caractères assez inattendus :

1° D'abord il n'est pas cortical ; il est intra-parenchymateux, logé dans l'épaisseur de la substance corticale déprimée à son niveau.

2° La paroi très fibreuse, quoique très mince, possède un nombre assez important de fibres élastiques, disposées parallèlement à la surface du kyste.

3° Son revêtement épithélial est constitué par une couche d'épithélium d'épaisseur variable, cuboïde, à protoplasme très clair, vraisemblablement graisseux.

4° Le contenu du kyste est formé d'un magma dense et granuleux contenant un nombre considérable de cristaux aciculés d'acide gras.

Autour et au-dessus de ce grand kyste existe en plein tissu fibreux de nombreux microkystes dont la cavité est remplie par un liquide d'aspect colloïde et dont le revêtement épithélial est d'une « extrême » minceur.

Dans la même région, c'est-à-dire en plein tractus fibroïde, les éléments fondamentaux glomérulaires et tubulaires se montrent en voie d'atrophie souvent très accusée, et ces atrophies portent principalement sur les glomérules de Malpighi enchassés dans le placard fibreux et réduit à de petits moignons très denses, qui seraient presque méconnaissables si leur capsule de Bowmann ne se montrait, de place en place, renforcée par des trousseaux de fibres élastiques très denses.

Au-dessous du kyste, dans le tissu rénal qui appartient à la pyramide sous-jacente, on découvre de larges placards fibroïdes, souvent hyalins, parcourus par de nombreuses travées élastiques. Il est impossible de savoir, malgré l'étude attentive des coupes successives, si ces travées fibreuses sous-kystiques ont joué un rôle quelconque dans la formation des kystes sus-jacents. Un point cependant est important, c'est l'atrophie générale et constante de tous les tubes urinifères

logés entre le kyste et l'écorce rénale dans la cicatrice.

L'étude des coupes, portant sur le parenchyme rénal voisin, permet d'éclairer la pathogénie de ce kyste. En effet, on découvre en plein rein normal, et loin de la cicatrice en question, des formations kystiques microscopiques très caractéristiques. Les unes, logées au voisinage de la muqueuse canaliculaire en pleine substance pyramidale, sont constituées par des cavités irrégulières ou arrondies, recouvertes à leur face interne par une couche très unie d'épithélium cubique vivement teinté. Les autres siègent au voisinage des espaces interstitiels sur le confin de la membrane adventice des artérioles rénales.

Le contenu de ces kystes est une matière colloïde vivement colorée par l'éosine.

Le revêtement interne de ces kystes est souvent un épithélium très haut, extrêmement riche en noyaux.

D'autres microkystes enfin, sous-capsulaires, se montrent avec leurs caractères habituels, arrondis et tapissés par une couche unique d'épithélium souvent polymorphe, ici cubique et à côté sur le même kyste, épithélioïde.

On peut conclure, des données précédentes, que le rein était congénitalement transformé, qu'il possédait des kystes répartis dans toute son épaisseur, mais qu'en un point particulier, une lésion inflammatoire, peut-être d'origine arthritique, (infarctus?) s'est développée au voisinage d'un kyste de moyen volume.

Kystes du cerveau. — Un kyste unique se trouve à la surface de l'hémisphère cérébrale gauche, au pied de la pariétale ascendante : il a la grosseur d'une noisette. Les méninges lui adhèrent intimement et la substance cérébrale de la circonvolution paraît normale.

Sur les coupes microscopiques, le grand kyste sous-dure-mérien est limité par une couche conjonctive et névroglie d'une minceur extrême : il s'agit de minces fibrilles connectives enchevêtrées, contenant de rares cellules fixes.

Des fibrilles de névroglie un peu denses, un peu conden-

sées, associées à un petit nombre de lymphocytes, s'intercalent au tractus conjonctivo-vasculaire.

Cette gangue qui limite la poche kystique est tapissée à sa face interne, par une couche unique, souvent décollée sur les coupes, de cellules épithéliales, lamellaires, fusiformes (vue de champ), polygonales ou ovalaires (vue de face), mais suffisant cependant pour affirmer l'existence et la nature du kyste vrai du cerveau.

Dans la cavité kystique flotte des cellules volumineuses, vésiculeuses et graisseuses, véritables neurophages souvent munis de plusieurs noyaux.

Kystes du foie. — Présente à sa surface un grand nombre d'adhérences.

La capsule d'enveloppe du foie paraît épaissie. Sur le bord postérieur du lobe droit, on découvre un îlot de kystes pour la plupart petits et dont le plus gros atteint la dimension d'une noisette. Poids du foie 1.950 grammes.

Sur les coupes portant au niveau des kystes, on reconnaît tout d'abord le grand kyste qui est sous-capsulaire. Sa paroi un peu fibreuse, un peu épaisse, englobe à sa partie superficielle quelques îlots de trabécules hépatiques qu'elle dissocie; on reconnaît même un certain nombre de canalicules biliaires atrophiés au voisinage du kyste.

La surface interne du grand kyste est constituée par une couche uniforme d'épithélium extrêmement plat, lamellaire, qui, réparti sur une seule couche, affecte l'apparence endothélioïde. Autour de ces grands kystes existe un certain nombre de petits kystes (microkystes) moins réguliers, plus sinueux que le grand.

Les uns sont creusés en plein parenchyme normal; les autres découpent des placards fibroïdes adjacents au grand kyste, et prennent à ce niveau assez souvent une apparence comme *angiomateuse*. Leurs épithéliums sont cependant toujours bas, vivement colorés et ne rappellent en aucune façon les cellules hépatiques en voie d'atrophie.

Le reste de l'autopsie a trait à des lésions d'ordre très différent et dont un certain nombre ressortisse à la syphilis.

L'aorte montre en certains points des îlots d'aortite scléro-atrophique, associée ou non à un début d'athérome sous-endothélial. Sur quelques points, cette aorte est remarquable par sa richesse extraordinaire en fibres musculaires lisses, annelées, de la membrane moyenne.

En même temps que cette hyperplasie de fibres musculaires, une atrophie très marquée du squelette élastique s'est produite.

De nombreux vaisseaux de nouvelle formation ont végété dans ces zones d'inflammation chronique.

Langue qui au moment de l'autopsie présentait au voisinage de la pointe une ulcération récente, montre au microscope deux sortes de lésions :

1° Une glossite ulcéreuse caractérisée par la formation d'un tissu de bourgeons charnus exubérants, dépassant la surface de la muqueuse;

2° Sur plusieurs points, la muqueuse non ulcérée est atteinte d'une glossite superficielle chronique, atrophique, sans leucoplasie véritable. Les papilles du chorion de la muqueuse ont disparu. Le chorion s'est sclérosé et a perdu une grande partie de son squelette élastique.

Le poulmon gauche est le siège de trois sortes de lésions très disparates :

1° La languette antérieure et la partie correspondante du lobe, sur une largeur de 10 centimètres sont transformées en un bloc scléreux, fibreux, d'une coloration gris à peine rosâtre, parsemé de taches noires. *Cette induration grise* est, comme la coupe le montre, le reliquat d'une pneumonie fibrineuse devenue fibreuse.

2° A la partie postéro-inférieure du lobe supérieur, juste au-dessus de la plèvre interlobaire, existe une vaste perte de substance de 5 centimètres sur 7 centimètres environ, composée de blocs gris jaunâtre, secs, fibrinoïdes, décollés

séparés du reste du parenchyme pulmonaire par des tractus de tissu mortifié. Cette caverne et ces tissus mortifiés n'ont point d'odeur gangréneuse et les fragments jaunâtres, d'aspect caséux, quoique plus fermes que la matière tuberculeuse, diffèrent manifestement des lésions de la pneumonie caséuse.

Il n'y a pas d'hémorragies et la quantité de pus qui baigne les détritiques nécrosiques, est peu considérable

3° Le sommet même de ce poumon gauche offre des lésions beaucoup plus accusées encore. Il est composé d'une grosse masse mortifiée, décollée en grande partie de la plèvre viscérale symphysée largement. Toutefois ce parenchyme pulmonaire, mortifié et non gangréneux, semble altéré de deux façons différentes :

La portion correspondant à la plèvre, ou pour mieux dire à l'écorce du poumon, offre un aspect nettement fibrinoïde, gris rosâtre, analogue à celui présenté par les fragments de la caverne inférieure.

Plus en dedans, dans la profondeur du parenchyme, le tissu mortifié a subi une liquéfaction suppurative beaucoup plus marquée, livide, souvent gris noirâtre, et d'odeur désagréable, et cependant non gangréneuse.

Ces trois séries de lésions combinées occupent la totalité du lobe supérieur.

Le lobe inférieur est le siège d'une sclérose pulmonaire ancienne, par îlots disséminés, souvent confluent, ne présentant aucune trace de lésions tuberculeuses.

Le poumon droit recouvert d'adhérences montre une pneumonie ardoisée du sommet.

Le reste du parenchyme est parcouru par quelques placards scléro-anthracosiques anciens.

L'étude microscopique de ces lésions pulmonaires a permis d'établir qu'il s'agissait d'une sclérose pulmonaire chronique méta-pneumonique, compliquée de dilatations bronchiques multiples. Sur ce terrain cirrhotique, une inflammation aiguë, diffuse, nécrosique, d'allure fibrinoïde, s'est développée et a

produit de multiples escharres pulmonaires non compliquées de gangrène.

Comme pour le rein polykystique, nous sommes amené à conclure que le kyste séreux du rein sain est une malformation congénitale, une dysembryoplastie.

Il en est de même, à plus forte raison, d'une variété de kystes que nous rapprochons des kystes séreux ci-dessus : ce sont les kystes qui accompagnent les tumeurs congénitales du rein (adénome, polyadénome, et qui contribuant pour une part à la constitution de l'embryome lui-même relèvent évidemment, comme la tumeur solide qu'ils accompagnent, d'une malfaçon congénitale. Ces cystadénomes sont des dysembryomes du rein.

CHAPITRE III

KYSTES DES NÉPHRITES

Nous arrivons maintenant au chapitre le plus difficile au point de vue pathogénique : les kystes des néphrites chroniques, ou plutôt les kystes qu'on observe sur des reins atteints de néphrite chronique. Nous avons déjà vu plus haut, combien sont variables le nombre, le volume, la répartition de ces kystes dans les reins sclérosés; nous n'y reviendrons donc pas mais nous insisterons seulement sur la structure de ces kystes, qui est le plus souvent rigoureusement identique à celle des kystes congénitaux, que nous avons étudiés jusqu'ici.

Nous trouvons, même revêtement épithélial, mince, endothélioïde, rarement plus élevé; même membrane fibreuse, supportant cette couche épithéliale; mais ici cette membrane fibreuse se confond en dehors avec le tissu fibreux du rein brightique.

Quelquefois, les petits kystes présentent en un point de leur paroi, un bouquet glomérulaire plus ou moins atrophié, indice incontestable de la participation d'une capsule de Bowmann à leur formation.

Ces kystes semblent donc bien résulter d'une dilatation insulaire affectant une ou plusieurs cavités préexistantes et, pour la plupart des auteurs, leur pathogénie est très simple : la sclérose péritubulaire exerçant une compression sur certains canalicules, amènerait leur rétrodilatation avec accumulation progressive, à l'intérieur des cavités kystiques ainsi formées, des produits sécrétés.

Il semble en effet difficile de ne pas admettre que la sclérose intense de certains reins néphrétiques ne soit pour quelque chose dans le développement des kystes : le bouleversement qu'elle produit dans la structure intime de la glande, conduit à la conception du processus de rétrodilatation : encerclement des tubes urinaires par la sclérose, rétrécissement de leur calibre, et production au-dessus, d'une dilatation qui se transforme en kyste.

Malheureusement contre cette hypothèse, plaide un fait expérimental : l'impossibilité de produire des kystes du rein, quel que soit le procédé (ligature, cautérisation, etc.) qu'on emploie pour assurer le rétrécissement ou l'oblitération des tubes excréteurs.

M. Verliac a repris toutes ces expériences. Les expériences portant sur les papilles rénales ne lui ont pas donné de résultats intéressants au point de vue qui nous occupe.

Il n'en a pas été de même de celles qui, portant sur l'uretère, amenaient un rétrécissement progressif de ce conduit avec hydronéphrose. Dans ce cas, il est fréquent d'observer, au début, une dilatation légère des tubes et des glomérules, sans que jamais à ce moment

il puisse être question de transformation kystique. Plus tard, au bout de 6 mois par exemple, lorsque la sclérose envahit le rein, toutes les dilatations tubulaires disparaissent; il n'en est pas de même au niveau des cavités glomérulaires. Elles apparaissent formant comme de petits kystes de un à deux millimètres de diamètre dans lesquelles fait saillie un bouquet vasculaire encore peu altéré. Ce fait expérimental a une grosse importance.

Sans doute il se produit sur des reins sains, sans doute les kystes glomérulaires sont destinés à disparaître lorsque les progrès de l'hydronéphrose amèneront la compression du rein, son étalement, puis sa sclérose totale. Il n'en est pas moins vrai que les kystes glomérulaires peuvent se produire au cours de la rétention hydronéphrotique au moment où le rein est envahi par la sclérose.

De ces deux faits : la rétention et la sclérose, lequel doit être rendu responsable des kystes glomérulaires?

Pour M. Verliac, et nous nous rangeons à son avis, c'est indiscutablement la sclérose. En passant nous ferons remarquer, qu'ici, contrairement à ce qui se passerait dans un rein néphrétique, c'est la rétention qui est la première en date; or, tant qu'elle existe seule, il peut bien se produire quelques dilatations tubulaires fusiformes passagères, il ne se produit jamais de kystes. Ce n'est qu'au moment où la sclérose envahit le rein que les kystes apparaissent.

Il semble donc bien que c'est la sclérose qu'il faut considérer comme la cause immédiate de la formation des kystes.

Mais comment agit cette sclérose ? Ce ne saurait être, semble-t-il, par un mécanisme de rétention, puisque nous venons de voir que, pendant toute la phase de rétention, il ne se produisait pas de kystes. Il nous paraît plus vraisemblable d'admettre que c'est l'affaïssement du parenchyme voisin, sous l'influence de sa transformation fibreuse qui est en cause.

Cette ectasie des capsules de Bowmann n'est d'ailleurs pas rare au cours de certaines lésions atrophiques du rein. Par exemple, dans les infarctus du rein, où l'atrophie de la glande et la sclérose musculaire qui en résultent, ne déterminent aucune sclérose cicatricielle des canaux urinifères sous-jacents, souvent sur les bords d'une cicatrice atrophique du rein, reliquat d'une thrombo-artérite rénale ou d'une embolie artérielle, on observe une couronne de cavités glomérulaires ectasiées, kystiques, microscopiques ou visibles à l'œil.

C'est à l'effondrement ischiémique des tissus, à la cyanose partielle qui succède *in situ* à l'infarctus blanc cortical qu'il faut attribuer, et l'épaississement fibroïde lamellaire de la capsule de Bowmann, et l'élargissement kystiforme de la cavité par « décompression pariétale » du glomérule.

Ici il n'est même pas nécessaire d'invoquer la rétraction inodulaire du tissu cicatriciel pour expliquer la dilatation, manifestement atrophique, de la cavité glomérulaire.

Pour toutes ces raisons, qui ne s'appliquent, nous l'avons vu, qu'aux kystes glomérulaires, nous tenons avec MM. Letulle et Verliac à distraire parmi les nom-

breux kystes néphrétiques les « kystes glomérulaires » et nous admettons que l'ectasie atrophique des glomérules (et probablement aussi de certains tubes) s'explique d'elle-même par leurs altérations pariétales : la surpression intra-cavitaire ne nous paraissant qu'une hypothèse presque inadmissible.

Quelle que soit, du reste, l'hypothèse pathogénique à laquelle on se rallie, nous croyons avoir fourni assez d'arguments pour faire des kystes glomérulaires une classe à part parmi les autres kystes néphrétiques.

Kystes non glomérulaires. — Pour ceux-ci, la théorie classique veut que la sclérose rénale encerclant un groupe de tubes urinifères, une rétro-dilatation se produise. Les tubes dilatés se fusionnent progressivement, la cavité résultant de l'effondrement atrophique des cloisons intertubulaires s'agrandit et devient un kyste. Celui-ci constitué, il se produirait par tension du liquide intra-cavitaire, une compression de l'épithélium qui s'aplatirait proportionnellement à cette pression. En même temps, une forte réaction fibreuse s'organiserait autour de la paroi, enserrant et atrophiant de proche en proche tubes et glomérules. Voyons donc quelles sont les objections que l'on peut formuler contre cette hypothèse.

Tout d'abord jamais une glande dont on lie le canal excréteur ne devient kystique. Toujours elle s'atrophie. Il en est au niveau du rein comme au niveau des autres glandes : et c'est un fait classique que l'hydronéphrose ne s'accompagne pas de kystes du rein.

De plus lorsqu'on examine les reins néphrétiques kys-

tiques, on est frappé de ce fait que beaucoup de kystes se trouvent logés dans les portions les moins altérées du rein et même dans les régions saines.

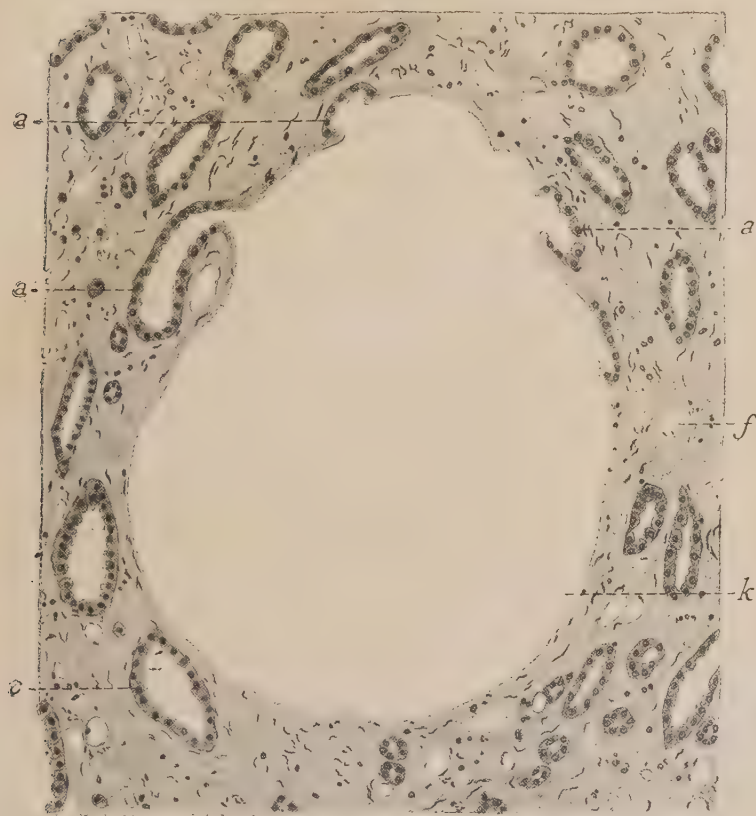
Enfin lorsqu'on recherche sur des coupes sériees le point d'arrêt, la structure conjonctive qui doit se trouver théoriquement à l'origine du kyste, on ne la trouve pas, ainsi qu'en témoigne l'observation suivante :

*Kyste séreux sur un rein atteint de néphrite chronique
peu avancée.*

Sur les coupes en série, on trouve dans la zone corticale du rein entre le pôle du kyste et la capsule d'enveloppe de la glande, une sclérose intense qui existe, dans toute la région, sans aucune dilatation des tubes contournés ni des capsules de Bowmann. Cette zone scléreuse cesse brusquement à une petite distance de la poche ampullaire; elle est strictement périkystique.

Le kyste lui-même dessine une cavité assez régulièrement sphérique, tapissée par une couche uniforme de cellules épithéliales aplaties, d'aspect endothélial. Au contact du kyste, vers son pôle inférieur, on ne trouve plus aucune réaction fibreuse : on est en plein tissu d'une pyramide. Les tubes urinaires adjacents ne sont nullement comprimés mais un certain nombre d'entre eux présentent une altération spéciale : leur cavité paraît dilatée et leur épithélium tend à s'aplatir, à la façon des épithéliums du kyste le long duquel ils s'allongent. En suivant chacun de ces tubes, individuellement, sur les coupes sériees, on constate que tous, les uns à la suite des autres, et à des hauteurs différentes, viennent s'accoler à la paroi propre du kyste. Peu à peu la cloison qui les sépare de la poche disparaît de façon à permettre à chaque canal de venir déboucher obliquement dans la cavité kystique. Ces affluents pariétaux dessinent sur la lumière de la poche kystique autant

d'encoches épithélialisées, faciles à distinguer de déchirures qui auraient pu résulter des fautes de technique (fig. 4).



E. NORMAND

Fig. 4. — Kyste congénital du rein; abouchements latéraux de canaux urinifères. (Grossissement, 1/110.)

k, partie inférieure du kyste, dont la plupart des épithéliums ont disparu (pièce cadavérique).

f, tissu fibreux de la pyramide, peu vasculaire, normal.

a, a, a, trois canaux urinifères, en train de déboucher obliquement dans la cavité béante du kyste.

c, canal collecteur, normal, adjacent à la paroi du kyste congénital.

Enfin à la partie tout à fait inférieure du kyste, non loin de la papille, on voit se détacher de la poche un certain nombre tubes collecteurs, d'aspect normal quoique plutôt un peu

dilatés. On les peut suivre jusqu'au sommet de la papille sans jamais rencontrer sur leur trajet la moindre disposition anormale susceptible d'avoir fait obstacle au cours de l'urine.

Ce kyste de néphrite, pris au hasard, se montre comme résultant de la fusion d'un certain nombre de tubes urinaires mal formés mais nullement altérés par une cause quelconque mécanique, inflammatoire ou scléreuse.

Tout autour du kyste, les tubes, loin d'être rétrécis, sont au contraire dilatés, et on peut les suivre ainsi jusqu'à la papille. Il est donc impossible de parler ici d'obstacle scléreux et de rétro-dilatation. Il nous paraît impossible d'envisager l'hypothèse d'une dégénérescence tumorale, épithéliomateuse ou adénomateuse, récente, parcellaire, limitée à quelques rares tubes rénaux.

Nous nous élevons également contre la théorie de l'inflammation émise par Pousson, qui soutient que les kystes sont la conséquence de la suractivité morbide des épithéliums irrités par des causes diverses; en un mot d'une néphrite épithéliale. — Alcoolisme, saturnisme, goutte, rougeole, scarlatine, lithiase pourraient ainsi déterminer une néphrite d'ordre toxique ou d'ordre infectieux, cause de la formation des kystes. Nous avons vu comment Luzatto put reproduire expérimentalement des néphrites toxiques chez le lapin : nous avons dit qu'à l'autopsie de ces animaux, au bout de quelques mois de survie, il trouva des petits kystes dans les reins. Cette expérience sur laquelle Pousson s'appuie pour prouver sa théorie, est loin de nous sembler probante, car rien ne prouve qu'il n'existait pas déjà des kystes dans les

reins de ces lapins avant l'injection d'iode. Du reste, nous savons que ces animaux présentent, avec une très grande fréquence, des kystes rénaux.

De même pour les constatations faites chez des saturnins ou des alcooliques. Nous constatons d'une part des lésions de néphrite, d'autre part des kystes, mais rien ne nous démontre que ceux-ci soient survenus à la suite de la néphrite, et les individus porteurs de reins kystiques sont sans doute devenus alcooliques ou saturnins, ou ont fait une scarlatine, et, à côté des kystes se sont placées des lésions de néphrite chronique.

Si la néphrite était la cause des kystes, comment expliquer la présence de ceux-ci dans les portions quelquefois les moins altérées du rein, et même dans les régions saines.

Force nous est donc de conclure que ces kystes de la néphrite, comme tous ceux que nous avons déjà étudiés, sont des kystes congénitaux préexistant aux lésions inflammatoires de la glande rénale.

Seule, l'origine dysembryoplastique de cette lésion peut expliquer, d'une façon plausible, la morphologie du kyste et la tolérance parfaite des tissus voisins, et surtout la structure même de la poche et des canalicules qui s'y abouchent. Enfin un autre point rapproche encore ces kystes des kystes étudiés dans les chapitres précédents : c'est la coexistence d'autres malformations congénitales ainsi qu'en témoigne l'observation suivante :

OBSERVATION B. — 1361.

Néphrite chronique atrophique, chez un syphilitique avéré. — Mort par apoplexie cérébrale, péricardite aiguë. — Kystes corticaux du rein avec adénomes embryonnaires.

Dominique F... 38 ans, ancien syphilitique atteint de saturnisme chronique entre à l'hôpital Boucicaut pour une néphrite chronique compliquée d'urémie cérébrale (attaques épileptiformes subintrantes). La réaction de Wassermann est positive.

Autopsie. — Les reins paraissent peu volumineux ; chacun d'eux pèse 110 grammes. La substance corticale est très réduite, la capsule d'enveloppe adhère fortement et l'on trouve d'assez nombreux kystes à la surface de chaque rein, dont l'aspect granuleux est très accusé. Le rein gauche montre en outre au voisinage de quelques kystes, deux petites tumeurs jaunâtres, de la grosseur d'un petit pois, qui n'ont pas été arrachées à la décortication.

Aucune cicatrice mutilante à la surface du rein.

Le reste de l'autopsie permet de constater l'existence d'une péricardite aiguë récente (fausses membranes minces, épanchement très modéré dans lequel flottent quelques épanchements fibreux jaunâtres).

Le cœur (570 grammes) est très hypertrophié : les orifices valvulaires sont normaux ; l'aorte dans toute son étendue paraît normale.

Le foie présente à la surface du lobe droit deux cicatrices étoilées peu profondes.

Le poumon droit, présente son lobe supérieur et son lobe moyen recouverts de nombreuses adhérences très denses sans trace de lésions tuberculeuses. Le poumon gauche est normal, simplement œdématié.

Dans les deux hémisphères cérébraux, on trouve plusieurs points hémorragiques anciens, logés les uns, dans les couches optiques, et les autres dans l'épaisseur des circonvolu-

tions cérébrales (frontales ascendantes, lobe occipital, lésions sous-épendymaires).

Au microscope. — Les deux reins sont le siège de néphrite chronique atrophique caractérisée essentiellement par la formation de larges placards de tissu scléreux, correspondant aux dépressions de la surface, granuleux et contenant, au milieu de leurs travées des glomérules rénaux fibreux, atrophés, oblitérés, et une foule de tubes également réduits de volume et remplis par une petite quantité d'épithéliums en voie d'atrophie très avancée; le nombre des artères enclavées dans ces travées fibreuses sont elles-mêmes le siège de lésions inflammatoires chroniques (endarterite scléreuse, mésarterite fibroïde). Les kystes du rein sont groupés par îlots sous-corticaux et séparés de la capsule d'enveloppe par une couche de tissu conjonctif en général assez dense.

Ils présentent ce caractère remarquable d'être tapissés par des épithéliums souvent fort différents d'un kyste à un autre kyste voisin.

Tandis, en effet, que quelques cavités apparaissent doublées par une couche unique d'épithélium, très bas, lamellaire, pour ainsi dire endothélioïde sur toute l'étendue de la cavité, on voit, dans la poche adjacente, l'épithélium de revêtement d'un kyste prendre une épaisseur notable, devenir cuboïde, cubique même, de façon à rappeler nettement l'épithélium des tubes rénaux.

Souvent même, certaines poches kystiques, en général volumineuses, affectent une structure épithéliale très différente; leur couche épithéliale est constituée par de hautes cellules, cylindriques ou ovoïdes, au protoplasme très clair, vraisemblablement grasseux, et contenant dans son intérieur un noyau dont la chromatine est vivement teintée et dont le siège est, maintes fois, très distant de la base d'implantation de la cellule. Sur d'autres points, dans le même kyste, ou dans des kystes voisins, l'épithélium devient nettement cylindrique et se masse de place en place, de façon à dessiner de véritables

petites saillies papillaires, dont l'axe central contient plus d'une fois un petit prolongement conjonctivo-vasculaire, détaché de la paroi du kyste. Cette tendance à la formation papillaire permet de reconnaître en ces points une formation *cysto-adénomateuse* dans laquelle l'évolution kystomateuse a prédominé de façon excessive.

Sur les coupes qui passent par les petits nodules opaques, décrits à la surface du rein, l'aspect des parties est devenu beaucoup plus typique encore. En effet, à côté des kystes à épithéliums polymorphes décrits plus haut, on constate l'existence de tumeurs adénomateuses vraies, non kystiques, aussi caractéristiques que possible. Il s'agit de masses creusées de nombreuses cavités sinueuses dont la paroi consiste en une même couche de tissu conjonctif supportant, à sa face interne un revêtement épithélial cylindrique ou cubique très richement nucléé.

De ces parois se détachent des bourgeons dendritiques, rameux, d'une grande richesse, offrant la même structure que la paroi elle-même; ces sortes de prolongements papillaires ou papillomateux caractérisent d'une façon très précise l'adénome du rein à type papillaire. Les tubes contournés du rein adjacent ne sont aucunement influencés par l'adénome. On peut même en maints endroits constater qu'une cloison intertubulaire porte d'un côté des épithéliums sécrétants du rein et de l'autre des épithéliums adénomateux.

La richesse des cavités adénomateuses en noyaux épithéliaux tranche vivement sur l'aspect granuleux et peu nucléaire des tubes contournés.

La coïncidence des kystes du rein et des adénomes papillaires justifie pleinement la notion d'une malformation congénitale comme cause déterminante de ces deux lésions.

Le saturnisme d'une part, et la syphilis de l'autre, ont pu produire la néphrite chronique mais n'ont modifié, en aucune façon, l'état antérieur des îlots dysembryoplastiques trouvés par nous à la surface des organes.

L'étude du processus inflammatoire qui, touchant le rein, produirait secondairement des kystes dans cet organe, nous amène à discuter le faux rein polykystique.

Comme nous l'avons vu, cette théorie fort séduisante, repose sur cette hypothèse que les kystes sont liés à la



Fig. 5. — Grand kyste congénital du rein envahi partiellement par la tuberculose.

p, revêtement épithélial de la paroi kystique, en partie décollé.

t tissu tuberculeux caséux développé aux dépens du tissu rénal.

g, cellules géantes logées dans le tissu conjonctif sous-jacent au foyer caséux.

m, îlot de micro-kystes en plein tissu rénal.

rétenion parcellaire de l'urine dans le rein : nous nous sommes efforcé, au cours de ce travail, de montrer que

jamais ce processus n'intervenait dans la formation des kystes.

Pour MM. Pousson, Carlier, Ferron, la rétention est à l'origine de tous les kystes. Nous avons exposé dans une première partie de ce travail, les travaux de Curtis et Carlier; or, d'après les descriptions mêmes de ces auteurs il n'en est rien, puisque les plus petits kystes, les plus jeunes par conséquent, se trouvent dans des régions dépourvues de sclérose et de lésions tuberculeuses; ces kystes étant les plus jeunes, c'est à leur voisinage que la sclérose devrait être en pleine activité, et c'est là qu'elle manque, cela prouve donc bien que la sclérose est secondaire au kyste, de même que l'infection tuberculeuse.

Nous nous rangeons à l'opinion de MM. Letulle et Verliac qui voient dans les faux reins polykystiques tuberculeux ou calculeux des reins polykystiques sur lesquels s'est développée la tuberculose ou la lithiase. Il en est ainsi dans l'observation suivante qui concerne un kyste séreux simple tuberculisé (Obs. de M. le professeur Letulle, n° 1317).

OBSERVATION B. — 1317.

R... Lucienne, 23 ans, mal de Pott dorso-lombaire, ancien, fistulisé; est morte de cachexie amyloïde.

Les deux reins sont volumineux; le gauche pèse 205 grammes, le droit 190 grammes. Ils sont gras et manifestement amyloïdes, en même temps que durs: sur le rein gauche, on trouve un petit abcès caséux ayant près de 1 centimètre de diamètre et logé manifestement dans l'épaisseur d'une pyramide.

Au microscope. — La poche caséuse est limitée d'un côté

par un tissu bourgeonnant, scléro-caséeux, riche en cellules géantes et en nodules tuberculeux; de l'autre côté, la paroi n'offre aucune altération tuberculeuse: il s'agit à coup sûr d'un kyste ancien entamant la pyramide de Malpighi et la région labyrinthique adjacente; cette partie normale de la poche est tapissée, à sa face interne, par une couche unique de petits épithéliums très réduits, presque lamellaires en certains endroits, et dont les noyaux sont vivement teintés par l'hématéine. La paroi propre du kyste, sous-jacente à l'épithélium, est notablement fibrosée et contient en certains endroits des tubes contournés ou droits normaux encore, ou en voie d'atrophie.

Il paraît bien évident que l'on n'est pas en présence d'un prolongement, d'un « calicule », mais d'un prolongement d'une formation kystique ancienne. Ce grand kyste a été secondairement envahi et en partie détruit par un nodule volumineux tuberculeux (fig. 5).

Dans le reste du rein, les lésions inflammatoires insulaires sont nombreuses. Une foule de glomérules sont devenus à la fois fibreux et amyloïdes. Presque tous les vaisseaux artériels sont à peu près atteints de dégénérescence amyloïde. Enfin en quelques points, on trouve un petit nombre de cavités kystiques microscopiques, beaucoup plus considérables que les glomérules voisins et constituées toutes, par de petites poches remplies par un liquide colloïde violemment teinté en rouge brique par l'éosine.

La paroi de ces petits kystes n'est pas fibreuse; elle repose directement contre les tubes et les glomérules voisins, et la cavité est tapissée, à sa face interne, par une couche unique d'épithélium lamellaire très mince, endothélioïde.

Il est logique d'accepter l'origine dysembryoplastique de ces kystes petits et du gros kyste tuberculisé.

CONCLUSIONS

Nous voyons, d'après cette étude des différentes formes kystiques du rein, qu'il existe une identité constante entre les divers types : identité dans la structure, identité dans la forme et le nombre.

Quelle que soit la variété considérée, il est remarquable de constater : d'une part la coexistence *habituelle* de kystes dans d'autres organes (dans le foie, en particulier);

D'autre part, la coexistence *fréquente* dans différents viscères de malformations d'origine indiscutablement congénitale.

La question des reins polykystiques semble aujourd'hui suffisamment tranchée pour ne pas avoir à y insister. L'analogie que nous avons constatée dans les trois formes des anciens auteurs, nous permet de considérer les reins polykystiques du nouveau-né, de l'enfant, de l'adulte, comme une seule et même maladie de même origine. Nous avons dit et démontré cette origine congénitale dans les trois cas, origine aujourd'hui généralement admise.

Nous avons vu d'autre part, comment on pouvait rattacher à la variété des grands kystes séreux, classés à

part par les auteurs, les petits kystes que l'on rencontre dans les reins dépourvus de toute lésion de néphrite : petits kystes qui passent inaperçus pendant l'existence, mais que l'on trouve à l'autopsie et qui rappellent en tous points les grands kystes.

Dans les deux cas, on peut rencontrer simultanément, des fibromes perlés, des formations insulaires cysto-adenomateuses, des malformations des canaux collecteurs, tous faits qui sont des manifestations dysembryoplastiques, dans les viscères considérés ou dans la glande rénale en particulier, ces malformations se produisant, sans aucun doute, aux premiers temps du développement de ces organes. Il semble donc logique de considérer ces kystes, comme une malformation congénitale, une dysembryoplastie.

Pour les petits kystes que l'on rencontre sur les reins néphrétiques, *a priori*, ils semblent plus difficiles à interpréter; mais leur pathogénie s'éclaire devant les faits expérimentaux, lesquels ont montré l'impossibilité de reproduire ces kystes.⁵ De plus, les constatations histologiques ne nous ont jamais montré autour des canaux excréteurs, de *stricture conjonctive*, agent producteur de la rétrodilatation. Au contraire, nous avons dit que l'on constate une légère dilatation de ces canaux, et qu'on suit leur trajet jusqu'à la papille.

Cependant si nous admettons aussi pour cette forme kystique une origine embryonnaire, nous mettrons à part, les micro-kystes glomérulaires que nous avons observés et pour lesquels nous faisons des réserves.

Ils semblent en effet résulter d'un phénomène mécani-

que encore mal défini, soit une stase urinaire par sclérose péri-canaliculaire, soit plutôt un affaissement du parenchyme, sous l'influence de la transformation scléreuse du voisinage, affaissement qui favorise l'ectasie de la capsule de Bowmann.

Donc reins polykystiques, kystes séreux, kystes des néphrites, de par leur commune origine, malformation embryonnaire, dysembryoplastie, forment une seule affection qui joue un rôle accessoire et secondaire dans l'anatomie pathologique générale des lésions du parenchyme glandulaire et nous voyons par suite tout ce que la classification ancienne a d'artificiel.

Cette manière de concevoir la maladie kystique des reins, est à opposer à celle de Pousson qui, unifiant également la question, la ramène à un processus inflammatoire. Pousson envisageant comme seuls vrais kystes du rein ceux qui sont de nature néoplasique, considère tous les autres comme secondaires à une infection ou à une intoxication et les appelle par suite « faux reins kystiques ». Nous avons dit ce que cette théorie avait d'hypothétique et pourquoi nous la rejetions.

Vu :

Le Président de la Thèse,
LETULLE

Vu :

Le Doyen,
LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
L. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

- Albarran — *Traité de chirurgie* de Le DENTU et DELBET, 1898.
Albarran et Imbert. — *Traité des tumeurs durein*, 1904.
Aubertin. — *Société médicale des hôpitaux*, 1902.
Aubry. — Thèse Bordeaux, 1891-92.
Belcrer. — *Brooklyn M. J.* XVII, 1903.
Behier. — *Gazette hebdomadaire*, 1867, page 413.
Bellamy. — Enorme kyste rénal *Brit. méd. J.*, 10 novembre 1888.
Bar. — *Société d'Obstétrique de Paris*, 19 janvier et 18 mai 1899.
Berthier. — *Soc. anat. Paris.*, novembre 1903.
Borrmann. — *Virchow's Archiv.* Bd. CLXXXVI, 1907.
Bousquet et Anglada. — *Montpellier médical*, 8 août 1909.
Babinsky. — Kystes du foie et des reins. *Urémie. Soc. anatom.*, 1882.
Bard et Lemoine. — De la maladie kystique essentielle des organes glandulaires. *Archiv. gén. de méd.*, 1890, t. II.
Beck. — Contrib. to the surg. of multiloc. rénal kysts. *Annals surg.* 1901, t. XXXIII.
Bégouin. — Kystemultiloculaire durein. *Gaz. hebdomadaire des sciences médicales de Bordeaux*, t. XXX, n° 52, 26 septembre 1909.
Billinger. — Cystic degeneration of the kidney. *Chicago M. Record*, 1895.

- Brin. — Des kystes non hydatiques du rein. *Ass. fr. d'urolog.*, 1911.
- Brindeau et Macé. — Kystes congénitaux du rein. *L'obstétrique*, janvier 1899.
- Billou. — Rein polykystique. *Soc. anatom.*, février 1904.
- Boinet et Reybaud. — Kystes multiloculaires congénitaux des reins, *Revue de médecine de Paris*, 1903, t. XXIII.
- Bovée. — Bilateral polycystic degeneration of the kidneys. *Southern medical Journal*, mars 1909.
- Brigidi et Severi. — *Lo sperimentale*, 1880.
- Brongersma — *Zeitschrift für Urologie*, 1908.
- Cabot. — *Journal of. cut. dis.*, septembre 1889.
- Cullingworth. — *Brit med. J.*, 1882.
- Carbonel. — *Soc. anatomique*, juin 1861.
- Chotinsky. — Inaug. Dissert. Berne 1882.
- Couvelaire. — *Annales de gynécologie et d'obstétrique*, novembre 1899.
- Curtis et Carlier. — Étude sur une forme particulière de tuberculose primitive du rein. Le rein polykystique tuberculeux. *Annales des maladies des organes génito-urinaires*, 1906.
- Deschamps. — Th. de Paris, 1902.
- Dargein. — Le rein polykystique de l'adulte, *Archives de méd. navale*, 1908, n° 12.
- Dubar. — *Société Anatom. de Paris*, 1879.
- Edebohls. — *New York M. J.*, 1904.
- Edwards. — *Philadelphia med. Journal*, 1898.
- Esmonet. — Maladies kystiques chez le lapin. *Soc. anat.*, avril 1905.
- Ferron. — Maladie kystique des reins. *J. méd. de Bordeaux*, 1894.
- Ferron. *Le faux rein polykystique*. Thèse de Bordeaux, 1908.
- Fontan. — *Sur les kystes du rein*, th. de Paris, 1875.
- Gunsbourg. — Thèse de Paris, 1903.

- Gouget et Savariaud. — Enorme kyste hématique du rein gauche. *Bull. de la Soc. anat. de Paris*, 1887.
- Guinon. — *Société anat.*, 1887.
- Hanau. — *Ueber congenitale Cystenniere*. Inaug. Dissert. Giessen, 1890.
- Heitz-Boyer. — A propos de la pathogénie de la tuberculose rénale. *Bulletin de l'Association française d'urologie*, 1910.
- Hourmey. — Thèse de Paris, 1887.
- Joffroy. — *Soc. anat.*, 1868.
- Kronlein. — Des tumeurs du rein. *Folia urologica*, 1908-09.
- Legueu. — *Traité chirurgical d'urologie*, 1910.
- Laroche. — *Sur le gros rein polykystique de l'adulte*, thèse Nancy, 1907.
- Lejars. — *Du gros rein polykystique de l'adulte*, thèse Paris, 1888.
- Lemaire. — *Soc. anat.*, février 1904.
- Legueu et Verliac. — *Annales génito-urinaires*, 1911.
- Letulle et Verliac. — Des kystes non hydatiques du rein. *Association française d'urologie*, 1911.
- Luzzato. — *Il rene cistico*, 1901.
- Ménétrier et Aubertin. — *Soc. méd., des Hôp. de Paris*, 1902.
- Newmann. — Cases of cystic diseases of the kidney, *Glasgow med., journal*, 1897.
- Pousson. — 1° *Association française d'urologie*, 1907.
— 2° *Folia urologica*, 1910.
— 3° Reins polykystiques. *Annales des maladies des organes génito-urinaires*, 1911.
- Rayer. — *Maladies des reins*.
- Rochet. — Communication écrite.
- Roche. — *Annales des maladies des organes génito urinaires*, 1898.
- Ruckert. — *Über Cystennieren und Nierencysten*, *Festschrift f. Orth.*, 1903.

- Souligoux et Gouget.** — Contribution à l'étude des grands kystes hématiques simples du rein. *Arch. gén. de méd.*, t. I, 1882.
- Tuffier.** — 1^o Maladies des reins, in DUPLAY et RECLUS.
— 2^o *Archives générales de méd.*, 1891.
- Virchow.** — *Virchow's Archiv.*, Bd. XLVI.
- Wesley.** — *American J. of obst.* juillet 1909, T. LX.

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	7
INTRODUCTION	9
PREMIÈRE PARTIE.	19
Chapitre premier. — <i>Reins polykystiques</i>	19
Description.	19
Historique	25
Conception actuelle.	39
Chapitre II. — <i>Kystes séreux</i>	42
Chapitre III. — <i>Kystes des néphrites</i>	46
DEUXIÈME PARTIE.	53
Chapitre premier. — <i>Reins polykystiques</i>	55
Chapitre II. — <i>Kystes séreux</i>	79
Chapitre III. — <i>Kystes des néphrites</i>	97
CONCLUSIONS.	113
BIBLIOGRAPHIE.	117

COULOMMIERS
Imprimerie DESSAINT et C^{ie}
